

LES FORMES LYMPHANGIOMATEUSES DE LA MALADIE DE KAPOSÍ

THÈSE

présentée

A LA FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 30 novembre 1962

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

MARCEAU Marc

Né le 20 février 1936 à Chassignelles (Yonne)



Jean POLGE
Imprimeur
6 bis, Rue Janin
LYON
1962

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1962 - N° 202

LES FORMES LYMPHANGIOMATEUSES DE LA MALADIE DE KAPOSÍ

THÈSE

présentée

A LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 30 novembre 1962

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

PAR

MARCEAU Marc

Né le 20 février 1936 à Chassignelles (Yonne)



Jean POLGE
Imprimeur
6 bis, Rue Janin
LYON

1962

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

M. J. LEPINE : Doyen Honoraire
Membre de l'Institut

M. H. HERMANN : Doyen
Correspondant de l'Institut

MM. M. LEVRAT, Assesseur
L. REVOL, Assesseur

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL,
GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET.

PROFESSEURS

MM.
HERMANN
CIBERT
PONTTHUS (déta-
ché à Beyrouth)
DECHAUME
ROCHET
CHAMBON
WERTHEIMER
P.-RAVAULT
FROMENT
CROIZAT
ENSELME
MALLET-GUY
REVOL
POLLOSSON
PIGEAUD
BOURRET
LEVRAT
SOHIER
BERNHEIM
JOURDAN
NETIEN
BERTRAND
BADINAND
DREYON
ROCHE
COUDERT
MOUNIER-KUHN
PAUFIQUE
THIERS
BRUN
CREYSSEL
DARGENT
GUICHARD
GIRARD Paul
LATARJET
PEYCELON
GIRARD Marcel
VACHON
GALY
PAPILLON
JEUNE
GONIN
MONNET
BANSSILLON
CHATONNET
GUINET
FREIDEL
TRILLAT
X...

Physiologie
Clinique Urologique

Physique biologique
Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale
Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire
Chimie organique et toxicologie
Clinique chirurgicale B
Clinique médicale B
Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires
Clinique médicale C
Chimie biologique et médicale
Clinique chirurgicale A
Pharmacie galénique et matière médicale
Clinique gynécologique
Clinique obstétricale
Médecine du travail
Clinique médicale A
Hygiène et action sanitaire et sociale
Clinique médicale infantile et hygiène du 1er âge
Biologie médicale et pharmacodynamie
Botanique et cryptogamie
Clinique chirurgicale C
Chimie analytique pharmaceutique
Pharmacie chimique et Pharmacologie
Médecine légale et déontologie
Parasitologie et pathologie exotique
Clinique d'oto-rhino-laryngologie et audio-phonologie
Clinique ophtalmologique
Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie
Clinique de pneumo-phthisiologie
Clinique traumatologique des membres
Cancérologie
Anatomie pathologique
Pathologie générale et expérimentale
Anatomie
Pathologie chirurgicale
Thérapeutique
Pathologie médicale
Physio-pathologie des voies respiratoires
Radiologie
Clinique des maladies infectieuses
Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale
Bactériologie
Physiologie et Pathologie obstétricale
Physiologie
Clinique endocrinologique
Clinique stomatologique
Clinique de chirurgie orthopédique
Histologie

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM.
BERGER
DORCHE
BERTOYE
CIER J.F.

Physique nucléaire appliquée à la médecine
Technologie pharmaceutique
Bactériologie
Physiologie

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

MM.		MM.	
ROMAN	Parasitologie	PERROT L.	Chimie org. toxicologie
CIER A.	Pharm. chim., Pharmacol		

MAITRES DE CONFÉRENCES-AGRÉGÉS

Médecine

MM.		MM.	
FEROLDI J.	Anatomie Pathologique	GARIN J.-P.	Parasitologie
CREYSSSEL R.	Chimie biologique et méd.	MORET R.	Physique
DUROUX E.	Anatomie	BOUCHET A.	Anatomie
BRETTE R.	Thérapeutique	TOMMASI M.	Anatomie pathologique
DUMONT L.	Histologie	RIFFAT G.	Hygiène
THIVOLET J.	Hygiène	JOUVET M.	Pathologie expérimentale
		FAVRE-GILLY	Hématologie

Pharmacie

MM.		MM.	
ODDOUX L.	Botanique et cryptogamie	GRAS J.	Chimie biologique
MALLEIN R.	Chimie analytique	PEYRIN J.-O.	Physique

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.		MM.	
PONT M.	Médecine générale	COLIN M.	Médecine légale
VIGNON G.	Médecine générale	TOLOT F.	Médecine du travail
REVOL L.	Médecine générale	GUYOTAT J.	Neuro-psychiatrie
PLAUCHU M.	Médecine générale	SCHOTT B.	Neuro-psychiatrie
TRAEGER J.	Médecine générale	DUMONT M.	Obstétrique
MARION P.	Chirurgie générale	BONAMOUR G.	Ophtalmologie
MICHAUD P.	Chirurgie générale	DURAND L.	Urologie
JAUBERT de BEAUJEU M.	Chirurgie générale	GARDE A.	Médecine générale
SAUTOT J.	Chirurgie générale	PERRIN A.	Médecine générale
GUILLEMIN G.	Chirurgie générale	LARBRE F.	Médecine générale
BURTHIAULT	Obstétrique	MORNEX R.	Médecine générale
GIGNOUX M.	Oto-Rhino-Laryngologie	NORMAND J.	Médecine générale
FRANÇOIS R.	Pédiatrie	MARET G.	Chirurgie générale
DEVIC M.	Médecine générale	DESCOTES J.	Chirurgie générale
DESPIERRES	Médecine générale	CHASSARD	Electro-radiologie
de MOURGUES	Chirurgie générale	ALLEGRE G.	Neuro-chirurgie
FRANCILLON	Chirurgie générale	HUGONNIER	Ophtalmologie
SAUBIER E.	Chirurgie générale	FAYSSE R.	Orthopédie
COLOMB D.	Dermatologie	GAILLARD J.	Oto-Rhino-Laryngologie
		KALB J.-C.	Pneumo-ptisiologie

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. THIERS, Président - COUDERT, TOLOT, COLOMB

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PERE ET A MA MERE

Que ce modeste travail soit pour eux un témoignage de ma profonde affection et de ma reconnaissance.

A MA FEMME

Que ce mémoire soit un témoignage modeste de mon amour.

A MES GRANDS-PARENTS

qui ont manifesté un affectueux intérêt pour mes études.

A MES BEAUX-PARENTS

Qu'ils trouvent ici l'expression de ma gratitude.

A TOUS LES MIENS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR THIERS

*Professeur de Clinique de Dermatologie,
Syphiligraphie et Allergologie*

Au cours d'un semestre passé dans son service il nous a guidé avec patience, amabilité, et nous avons apprécié sa haute valeur scientifique. Nous le prions de trouver ici l'expression de notre reconnaissance tant pour son accueil toujours bienveillant que pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant de présider notre Jury.

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY

MONSIEUR LE PROFESSEUR COUDERT

Professeur de Parasitologie et de Pathologie exotique

qui nous a constamment aidé dans la rédaction de ce travail, nous prodiguant ses conseils.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre respectueuse reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ TOLOT

Médecin des Hôpitaux

Nous avons eu le plaisir, pendant un semestre, d'apprécier ses qualités de clinicien. Nous tenons à l'assurer ici de notre respectueuse gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ COLOMB

Agrégé de Dermato-vénérologie

qui nous a toujours accueilli avec bienveillance. Qu'il soit remercié de la compréhension dont il a fait toujours preuve envers ses plus modestes collaborateurs.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE
ET DES HOPITAUX DE LYON

A TOUS MES ANCIENS MAITRES
DE L'ECOLE DE MEDECINE DE DIJON

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BROCHIER

Gynécologue-accoucheur des Hôpitaux

qui nous a aimablement accueilli
dans son service et nous a fait profiter
de sa grande expérience ; nous
sommes profondément reconnaissant.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ M. DUMONT

Gynécologue-accoucheur des Hôpitaux

Vous ne nous avez ménagé ni votre
temps ni vos conseils.

A MONSIEUR LE DOCTEUR GEORGES MOULIN

Assistant des Hôpitaux

Vos conseils nous ont été très utiles.
Vous nous avez assuré votre
collaboration et votre aide la plus
précieuse. Nous vous en sommes infiniment
reconnaissant.

A MONSIEUR LE DOCTEUR H. MALLET

A MONSIEUR LE DOCTEUR PLAIT

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. COSTE

A MES AMIS PHILIPPE ET CHRISTIANE FEVRE
ET LEURS PARENTS

A TOUS MES AMIS ET CAMARADES
DE LA FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

A MES CAMARADES DE L'ECOLE DE MEDECINE
DE DIJON

Un même sort a fait de nous des
compagnons de route. Puisse ce mé-
moire rester le gage de nos communs
souvenirs.

INTRODUCTION

Le « sarcome hémorragique idiopathique » fut décrit par KAPOSI en 1872. A cette époque, une certaine confusion clinique et histologique amena à classer ensemble certains sarcomes, lymphoblastomes, lymphogranulomes que KAPOSI groupa, avec le sarcome qui devait porter son nom, dans une même rubrique :

« Les tumeurs sarcoïdes »

Depuis, une volumineuse littérature s'est développée et tous les auteurs s'accordent pour considérer le sarcome hémorragique idiopathique comme une entité clinique et histologique, tandis que de multiples controverses persistent tant sur le plan nosologique que sur le plan pathogénique. Ce désaccord explique d'ailleurs, la multiplicité des noms qui ont été donnés à la maladie depuis la description de KAPOSI.

Assez rare en France cette affection, qui frappe avec prédilection l'homme dans la deuxième moitié de la vie, paraît plus fréquente aux Etats-Unis et surtout dans les grands centres cosmopolites comme New-York.

Elle se caractérise dans sa forme habituelle par deux types d'éléments, des nodules et des plaques, bleuâtres, rouge-bleuâtre ou rouge-brun. Les deux éléments sont présents avec souvent, prédominance de l'un ou de l'autre. Le nombre des nodules, qui sont souvent fermes et luisants, est très variable (parfois un seul nodule isolé, ailleurs nodules coalescents, formant un véritable conglomérat). Leur taille elle-même, est sujette à de grandes variations, depuis celle d'une tête d'épingle jusqu'à celle d'un gros pois.

Les plaques, elles-mêmes, varient dans leur surface, depuis celle d'une pièce de dix francs jusqu'à celle d'une main d'adulte. Ce sont des placards érythémato-angiomateux prenant volontiers un aspect infiltré, leurs contours sont parfois nets, ailleurs très

irréguliers. Les taches nettement angiomateuses sont volontiers cernées d'un halo ecchymotique.

La vitro-pression laisse persister une teinte jaune ou jaune orangé; dans certains cas, GOUGEROT note un aspect presque lupoïde.

Ailleurs, les téguments infiltrés d'œdème et siège d'une hyperkératose considérable prennent, au niveau des pieds, une allure éléphantiasique: C'est l'éléphantiasis kaposien.

Donc, au total, nodules sphériques ou hémisphériques enchassés dans la peau, isolés ou convergents, ajoutés à des placards de forme et d'étendue variable et de caractère angiomateux, constituent les lésions habituelles de la maladie de Kaposi.

Les formes cliniques sont nombreuses en fonction de l'aspect cutané et des multiples localisations viscérales possibles:

— digestives avec noyau angiomateux sous muqueux, ulcérés ou non, pulmonaires, osseuses, ganglionnaires.

Ces complications viscérales sont fonction de l'évolutivité qui peut prendre un caractère régressif temporairement ou un mode aigu de pronostic d'ailleurs grave.

Mais ce qui nous intéresse ici, et fera l'objet de notre étude, ce sont des formes spéciales et rares de cette affection: les formes bulleuses, lymphangiomateuses et parfois éléphantiasiques de la maladie de Kaposi.

Le nombre de telles observations retrouvées dans la littérature reste très restreint; nous avons eu la chance de pouvoir contribuer à l'augmentation de ce nombre grâce à un cas suivi dans la Clinique de Dermato-Vénéro-Allergologie de l'Université de Lyon (P^r THIERS).

CHAPITRE PREMIER

OBSERVATION D'UNE MALADIE DE KAPOSÍ A FORME LYMPHANGIOMATEUSE

(P^{rs} THIERS et COUDERT, D^r MOULIN)

Il s'agit d'un sujet d'origine turque né à Istambul, âgé de 62 ans, lors de son premier séjour à la Clinique de Dermato-Vénérologie de l'Hôpital Edouard-Herriot. Il a vécu 22 ans en Turquie Européenne, 6 ans au Maroc avant de venir se fixer en France.

ANTECEDENTS

A l'âge de 22 ans, il subit une cure de hernie inguinale bilatérale. Les suites sont simples. Il jouit d'une excellente santé jusqu'en 1946; à partir de cette date il présente une bronchite chronique et un emphysème avec insuffisance respiratoire discrète. Il est alors hospitalisé dans le service des D^{rs} LAGÈZE et GALY (Service de pneumologie) pour cette affection.

Le 23-3-1960, il est adressé dans le service du P^r THIERS pour un état éléphantiasique des membres inférieurs.

HISTOIRE DE LA MALADIE

Les lésions débutent au pied et au mollet gauche dès juin 1959, soit neuf mois avant la première hospitalisation :

Elles se présentaient sous la forme de papules rosées dépressibles et d'une infiltration œdémateuse des téguments. Ces papules étaient légèrement prurigineuses. Progressivement, un éléphantiasis typique s'est constitué déformant le membre inférieur gauche.

A l'entrée dans le service :

Sur une pachydermie éléphantiasique, on retrouve les papules violacées, de la taille d'une lentille. Elles sont fermes à la palpation, la pression réussit à les affaisser ; la ponction ramène une sérosité claire ou hématique.

Dès cette date, un examen histologique précise le caractère lymphangectasique de ces lésions mais ne permet pas de s'orienter vers un diagnostic d'acrosarcomatose de Kaposi.

On recherche, alors, une étiologie infectieuse ou parasitaire qui élimine notamment la possibilité d'une filariose. L'état général est bon.

On conclut à un éléphantiasis acquis, secondaire avec lymphangectasies et on met le malade à un traitement anti-infectieux avec : Sultirène - Solumédine et Chloramphénicol.

En deux mois, malgré cette thérapeutique, on a assisté à une progression massive et rapide des lésions et :

Début juin 1960 :

Au niveau du membre inférieur gauche, l'éléphantiasis a augmenté de volume tandis que les varices lymphatiques s'étendent au niveau du genou et de la cuisse.

Le membre inférieur droit jusque-là indemne est, à son tour, le siège de perturbations analogues :

au niveau du pied droit, on note un œdème important, une hyperkératose et des ectasies lymphatiques multiples et disséminées.

Les mois suivants :

On assiste à une aggravation lente mais inexorable des lésions



malgré un traitement continu associant 20 mg de delta-cortisone par jour et 5 millions d'unités de Pénicilline. On tente alors une réduction par une bande d'Esmarck qui est mal supportée et suivie d'une surinfection avec poussée fébrile.

A la fin de l'année 1960:

L'état éléphantiasique des deux membres inférieurs est tel que le malade est devenu grabataire.

Au niveau du membre inférieur gauche, les varices lymphatiques, tendues, fermes et dépressibles, atteignent la dimension d'une lentille à un petit pois. Elles remontent jusqu'à la racine de la cuisse. Le périmètre du mollet est passé en quelques mois de 46 centimètres à 50 centimètres.

A droite: les varices atteignent le genou et le mollet dont le périmètre est de 40 cm.

Aux deux pieds:

Il existe une hyperkératose hérissée et monstrueuse avec ulcérations de la couche cornée plantaire à bords irréguliers et une macération importante. En effet, la présence de fistules lymphatiques pratiquement permanentes laisse s'écouler près de deux litres de lymphes par jour en l'absence de réduction (collodion, pansements compressifs et surélévation). La surinfection ne peut être évitée (pyocyane et entérocoque) contaminant le liquide des bulles qui était stérile au début de la maladie. L'état général reste malgré tout satisfaisant et la lame de sang met en évidence une leucocytose discrète à 12 000.

Au début de l'année 1961:

L'état des deux membres inférieurs reste identique mais un fait nouveau est à noter:

Au niveau de la face dorsale des deux mains apparaissent un œdème et un érythème avec état caverneux sous-épidermique, sans ectasies lymphatiques saillantes comme au niveau des membres inférieurs. Il s'agit d'un décollement bulleux et la pression digitale mobilise le liquide clair sur plusieurs centimètres.

A cette date, il n'existe toujours aucune lésion classique du sarcome idiopathique de Kaposi.

Les derniers mois de la maladie auront été caractérisés par des fistules lymphatiques permanentes, une macération importante avec odeur repoussante et le décès survient le 3 juillet 1961 dans un tableau de cachexie fébrile.

L'autopsie ne révèle aucune lésion viscérale macroscopique en dehors de bulles d'emphysème surinfectées.

EXAMENS PARA-CLINIQUES

A - BIOLOGIQUES

1) *Sérosité lymphatique:*

- Stérile le 25-3-60 et le 26-4-60.

- Contaminée par pyocyanique, entérocoque, staphylocoque, proteus le 30-12-60.

Réaction de Rivalta: positive.

Teneur en protéines: 154 g par litre.

Cytologie: très nombreuses hématies, quelques leucocytes non altérés (lymphocytes 70 %, polynucléaires neutrophiles 10 %, cellules inclassées 10 %).

2) *Bilans digestifs:*

- Transit baryté: normal.

- Parasitologie des selles:

œufs de trichocéphales,

kystes de chilomastix.

- Culture de tubage duodéal:

escherichia coli,

staphylocoque blanc non pathogène.

3) *Examens hématologiques:*

Normal en dehors d'une éosinophilie oscillant entre 4 et 7 %. Il n'y a pas d'anémie. En fin d'évolution apparaît une discrète leucocytose à 12 000 éléments blancs.

- L'ionogramme reste normal.

- L'électrophorèse des protéines: normale au début, met en évidence en fin d'évolution une discrète hypo-protéïnémie avec augmentation des alpha² et des bêta-globulines.

4) *Examens sérologiques:*

Les sérologies: syphilitique
typhique - paratyphique
dysentérique et des rickettsioses
sont toutes restées négatives.

L'intra-dermo réaction à l'antigène filarien était normale.

5) *La radiographie osseuse* des deux pieds était normale.

B - HISTOLOGIQUE

Nous possédons quatre résultats de biopsies:

Le premier date du 27 mai 1960: Prélèvement au niveau du mollet. Il montre:

- un épiderme normal.
- mais, dans le derme moyen, une prolifération histiocytaire réticulée avec de grosses altérations vasculaires consistant en un remaniement de l'endothélium avec dédifférenciation de ses éléments. En outre, invasion histiomonoocytaire bouleversant toute la structure des parois.

L'aspect fait penser à un processus inflammatoire réactionnel d'origine vasculaire avec irritation consécutive du derme. A signaler des dépôts de pigments ocrés disséminés avec les histiocytes du derme.

Le deuxième prélèvement du 21 janvier 1961, portant sur un lobule graisseux sous-cutané fait apparaître de larges zones d'infiltration inflammatoire à prédominance monoocytaire et lymphocytaire cloisonnant le tissu adipeux; les vaisseaux montrent un endothélium mal différencié et l'aspect est celui d'une inflammation granulomateuse.

Le troisième prélèvement date du 5 mai 1961. Il montre un derme fibreux avec infiltration histiocytaire en nappes réticulées renforcées autour des vaisseaux bordés par un endothélium de type embryonnaire. Extraversion des globules rouges sous l'épiderme. Les vaisseaux sont peu remaniés.

La peau prélevée à l'autopsie montre que: l'épiderme est aminci et pigmenté; dans le derme superficiel la prolifération histiocytaire devient de plus en plus marquée, avec prolifération

vasculaire portant surtout sur les lymphatiques et dans quelques coulées sur des vaisseaux de type sanguin, à endothélium de type embryonnaire avec dépôt de pigment hématique; la nappe histiocyttaire, bien que fragmentée par la fibrose, est formée d'histiocytes à gros noyaux fusiformes d'aspect sarcomateux. Le derme profond est surtout fibreux; l'hypoderme est cloisonné par la fibrose avec discrètes coulées histiocytaires et laes lymphatiques.

- Le rein présente des glomérules en pain à cacheter et, dans des zones de parenchyme, d'assez nombreux vaisseaux angioma-teux, des coulées de cellules histiocytaires, quelques larges laes sanguins.

Au niveau du poumon: on trouve un bloc de caséum ancien entouré d'une coque fibreuse. .

C'est donc au cours des derniers examens histologiques que les lésions vasculaires sanguines, bien que discrètes, sont apparues. En outre, la prolifération de type fibroblastique permettait le diagnostic d'angiofibromatose de Kaposi. Il faut noter que les études histologiques, au début de la maladie, mettaient en évidence des lésions irritatives et inflammatoires chroniques, mais pas de lésions vasculaires sanguines typiques de la maladie.

Nous devons insister sur l'intérêt de cette observation, intérêt qui découle surtout des difficultés du diagnostic, celles-ci étant elles-mêmes la conséquence de la rareté avec laquelle de telles formes lymphangiomateuses sont observées. Une recherche dans la littérature montre en effet qu'un nombre très restreint d'observations de ce type ont été publiées jusqu'à ce jour.

CHAPITRE II

OBSERVATIONS RETROUVEES DANS LA LITTERATURE

OBSERVATION N° 1

PELAGATTI, en 1905, fut peut-être le premier à donner une description de telles formes atypiques.

Il s'agissait d'un homme de 70 ans, veuf, sellier de Parme.

I - *Antécédents:*

Aucun antécédent personnel ou familial particulier n'est retrouvé jusqu'en 1900, date à laquelle ce malade est atteint d'un ictus apoplectique avec hémiplégie gauche. L'atteinte motrice régressa partiellement et récidiva en 1903. Ce fait mérite d'être rapporté par PELAGATTI pense que ce terrain vasculaire particulier est en partie responsable du mode évolutif rapide de la maladie de Kaposi chez ce malade.

II - *Histoire de la maladie:*

1. *Période de macules et de nodules:*

L'affection cutanée débute entre les deux épisodes vasculaires cérébraux par un œdème diffus du membre inférieur gauche.

Puis apparaissent, au talon et sur le dos du pied, des taches rouge-livide qui bientôt s'étendent, confluent et occupent totalement le dos du pied, le talon et les 2/3 de la plante.

La main gauche devient le siège d'une infiltration œdémateuse; secondairement des plaques rouge-bleuâtre apparaissent.

Plus tardivement, des lésions identiques sont retrouvées au niveau de la main droite et du pied droit.

Cette période maculeuse dure jusqu'en 1904, époque à laquelle apparaissent des nodules caractéristiques en même temps que de nouveaux placards rouges et infiltrés qui siègent sur le tronc et les organes génitaux externes.

PELAGATTI décrit longuement les taches infiltrées et les nodules nombreux qui confluent sur les deux faces des avant-bras et signale des lésions, très particulières, jamais décrites auparavant, et qui caractérisent :

2. *La période « bulleuse »* chez ce malade : Ce sont de petites tuméfactions de la taille d'un petit haricot à celle d'une fève. Elles sont recouvertes d'une peau luisante et tendue, blanchâtre, opalescente, avec de fines arborisations veineuses. Leur contenu est constitué de liquide clair, limpide et légèrement hématique. Ces cavités liquidiennes sont en communication les unes avec les autres; ce fait mérite d'être noté car il sera retrouvé dans les observations suivantes. En effet, la compression de l'une d'elles permet au liquide de s'écouler dans les autres, augmentant ainsi leur tension. En outre, elles communiquent avec des cavités plus profondes car la pression permet leur réduction sans rupture des parois, tandis que la dépression est suivie d'un brusque retour du liquide au niveau des cavités superficielles.

Au niveau du bord radial d'un avant-bras, il existe une tache infiltrée et large comme un écu d'argent, nous dit PELAGATTI; on note en outre, de nombreuses vésicules disséminées dont la taille est comparable à celle d'un grain de blé. Le contenu est toujours un liquide limpide.

Au niveau de la main gauche : - du côté cubital, on note une tuméfaction volumineuse que l'auteur compare à un œuf de pigeon : elle reste semblable aux autres quant à son contenu et ses caractères généraux. Le dos de cette main est occupé en totalité par une zone d'infiltration élastique.

- du côté radial, existe une tuméfaction à paroi tendue et

d'aspect bleu perlé. Cette tuméfaction à contenu liquide est en communication avec une autre tuméfaction qui occupe toute la face palmaire. Quant aux doigts, ils présentent, eux aussi: infiltration, nodules, caractéristiques et nombreuses vésicules.

Au niveau des cuisses: on note, uniquement, des zones infiltrées.

Au niveau des deux épaules: la peau est tendue, d'une teinte cyanotique et toute parsemée de petites taches jaunâtres. En outre, des nodules sont disséminés çà et là, de dimensions très variables et de couleur rouge-livide; ils sont enchâssés dans les téguments.

Au niveau des pieds: la peau est dure, râpeuse et infiltrée de façon diffuse et uniforme; elle est de couleur ardoisée.

Le reste de l'examen somatique n'apporte rien de particulier; il met cependant en évidence les séquelles de l'hémiplégie gauche.

L'examen clinique thoraco-abdominal était négatif.

Au total, sujet de stature moyenne, de faible musculature, adipeux et artério-scléreux.

L'examen sanguin montrait une leucocytose à 23 000 et à chaque reprise d'un traitement arsénical plusieurs fois interrompu, cette leucocytose s'améliorait, nous dit PELAGATTI.

III - *L'étude anatomo-pathologique:*

PELAGATTI ne donne aucun détail particulier.

Il se borne à décrire les cavités liquidiennes comme des lymphangectasies communicantes qui, ouvertes, laissent sourdre de la lymphe de façon continue jusqu'à l'occlusion par moyens mécaniques. Il souligne qu'il ne s'agit pas là de simples dilatations lymphatiques mais de véritables néo-vaisseaux lymphatiques qui font ainsi de la maladie de Kaposi une véritable maladie du système vasculaire avec des formes hémangiomateuses ou lymphangiomateuses.

OBSERVATION N° 2

FROST, à Los-Angeles en 1921, nous donne à son tour une description de lésions kystiques chez un Autrichien de 48 ans, porteur d'une acrosarcomatose de Kaposi.

I - *Au début:*

Les lésions siègent aux mains puis au niveau des jambes avec un certain retard. Plus tard, les quatre membres et le tronc sont atteints.

A ce stade de début, il s'agit de taches infiltrées, érythémateuses, légèrement surélevées, de un à deux centimètres de diamètre environ. Elles s'étendent pour converger en plaques.

II - *Au premier examen:*

A - *L'aspect des lésions:*

Ce sont des nodules disséminés, rouge-sombre ou brun-orange, de la taille d'un pois. Presque pourpres, les lésions de petites tailles ont une teinte beaucoup plus foncée que les lésions de taille plus grande.

B - *Leur répartition:*

Au niveau des pieds et des mains, les altérations offrent l'aspect de placards nettement pourpres.

Au niveau du tronc les lésions ont un caractère bien plus limité; il s'agit surtout de nodules, tous fixés et apparemment très étendus en profondeur.

A signaler en outre, un important œdème des deux jambes, des mains et des avant-bras.

Au total, donc:

- placards érythémateux pourpres au niveau des quatre extrémités et lésions nodulaires du tronc.

III - *Evolution:*

L'évolution de la maladie se fait sous traitement arsénical, l'œdème paraît diminuer mais, simultanément, apparaissent les éléments caractéristiques de la forme lymphangiomateuse:

Ils résultent d'une transformation kystique des lésions qui siègent au niveau des chevilles et des jambes, et ceci avec un an de retard. Les kystes ont une taille qui varie du pois à la cerise.

L'étude histologique:

Apporte peu d'éléments nouveaux. L'auteur ne souligne pas l'importance des lésions kystiques. Il nous signale:

1. une atrophie de la couche cornée;

2. une infiltration cellulaire dense en profondeur, diffuse superficiellement, très souvent organisée en amas péri-vasculaires ou entourant les glandes sébacées et les follicules pileux; non encapsulés, ces amas restent toujours bien individualisés et distincts des tissus environnants.

Les cellules qui les composent sont rondes ou fusiformes à noyau irrégulier et déformé. A cela s'ajoute des dépôts de pigments jaune-brun à répartition largement intra-cellulaire;

3. une ectasie capillaire et lymphatique avec prolifération de l'endothélium.

Donc, les lésions à caractère hémangiomateux et lymphangiomateux s'associent.

OBSERVATION N° 3

OLIVER, en 1921, rapporte un cas personnel avec tumeurs kystiques de couleur rouge-hématique, dans un article intitulé « Tumeurs lymphangiomateuses multiples de la peau ».

Il s'agit d'un Grec de 48 ans; dans ses antécédents on retrouve :

- une gonococcie, 8 ans auparavant,
- une brûlure de la main gauche, 4 ans auparavant,
- une spécificité à sérologie positive.

I - *Le premier examen note :*

Des altérations cutanées siégeant à la face dorsale des deux mains, la face antérieure des poignets et des avant-bras, la face dorsale du 3^{me} orteil droit.

Il s'agit d'une infiltration œdémateuse discrète des deux mains avec un aspect érythémateux très accusé, presque rouge-sang.

— *Sur la face antérieure du poignet* s'élève une tuméfaction d'aspect lipomateux, arrondie, de couleur rouge-sang.

La pression permet d'obtenir une réduction toute temporaire et l'auteur compare ce fait à l'impression de rejailissement donnée par la compression d'une hernie ombilicale chez un enfant. Ainsi, la tumeur s'affaisse, puis à la décompression, elle retrouve lentement son volume initial.

— *La face dorsale de la main gauche et des phalanges proximales* est recouverte d'une trentaine de petites tumeurs d'aspect

également lipomateux. Leur taille variable va du pois cassé à la noisette. Elles sont de couleur rouge-sang et compressibles.

Les mêmes éléments sont retrouvés au niveau des deux avant-bras. Dans l'ensemble la peau qui les recouvre est dure, sans souplesse et épaissie.

L'excision ou la ponction affirme leur caractère kystique et permet de retirer un liquide clair et ambré.

Le reste de l'examen clinique somatique est négatif.

Les examens biologiques mettent uniquement en évidence une leucocytose modérée et un B W positif à 3 croix.

L'examen histologique est ici, fort instructif.

Au niveau de l'épiderme:

Hypertrophie de la couche cornée qui occupe la moitié de l'épaisseur épidermique. A certains endroits, elle apparaît décollée, séparée de la couche granuleuse par de clairs espaces kystiques.

La couche granuleuse très atrophiée dans son ensemble est formée par place d'une ou de deux couches cellulaires. Elle présente çà et là, des lacunes nettement délimitées. Le noyau des cellules de cette couche paraît atrophié et entouré par de larges espaces vacuolaires.

Au niveau du chorion:

Sa partie supérieure est le siège d'une infiltration cellulaire dense, compacte, infiltration qui s'étend en profondeur par des prolongements digitiformes.

Juste au-dessous de cette bande d'infiltration il est facile de découvrir des capillaires lymphatiques organisés en un véritable réseau limité par des coulées de cellules conjonctives tassées les unes contre les autres. Cet « emballage cellulaire », pour reprendre l'expression de l'auteur, réduit parfois les espaces lymphatiques à de minuscules fentes.

Dans sa partie plus profonde, les espaces sont beaucoup plus larges et prennent alors un aspect kystique; kystes de taille évidemment variable, mais limité par des cellules endothéliales à noyau rond.

Le stroma de la tumeur est formé de cellules étroitement serrées, ovales ou fusiformes. Avec une prédominance nette dans

les zones supérieures, circulent de nombreux capillaires sanguins et s'étalent de nombreuses zones hémorragiques.

A signaler, l'absence de tissu élastique et de tout caractère de malignité.

OBSERVATIONS N^{os} 4 ET 5

Outre une observation personnelle, OLIVER rapportait déjà en 1920 deux cas, l'un appartenant à VAN HARLINGEN, l'autre à UNNA.

VAN HARLINGEN décrit chez une femme de 23 ans, des tumeurs cutanées compressibles dont l'examen histologique précise la nature lymphangectasique.

UNNA signale, également chez une jeune femme, des tuméfactions multiples de la peau, réductibles à la pression comme une hernie ombilicale d'enfant.

L'histologie avait montré de grandes cavités dans la région hypodermique, petites en superficie; toutes étaient bordées de cellules endothéliales et contenaient des lymphocytes.

UNNA invoque un obstacle à la circulation lymphatique, mais il affirme que chaque lymphangiome est aussi le résultat d'une prolifération anormale des cellules endo et périthéliales.

OBSERVATION N^o 6

WISE et ELLER, en 1923, dans un article intitulé: « Eruption bulleuse dans une forme hémorragique de Kaposi », rapporte le cas suivant.

C'est celui d'une femme de 66 ans, née en Russie, mariée et ayant quatre enfants. Aucune affection organique n'est signalée avant la cinquantaine.

Son histoire débute quinze ans avant le premier examen par l'apparition d'une éruption d'éléments brun-rougeâtres et violacés, au niveau du cou, des faces dorsales des pieds et des mains.

De nouveaux éléments envahissent bientôt les quatre membres et en quatre ou cinq ans, toutes les régions du corps furent finalement affectées, même la face.

Au début, les éléments de l'éruption sont isolés, puis s'étendent, ont tendance à se grouper pour finalement former de larges placards; d'autres restent isolés.

Au premier examen, l'auteur note :

- une éruption généralisée de macules et de plaques de un à vingt-cinq centimètres de diamètre prenant une allure confluentes nette au niveau des cuisses et des avant-bras. La couleur est variable d'un endroit à un autre, celle des petites lésions va du rouge au violacé, celle des plaques vire au pourpre très foncé.

Dans l'ensemble, les téguments sont le siège d'une infiltration particulière et uniforme, surtout prononcée dans la moitié inférieure des jambes, avec un aspect squameux de l'épiderme. Au niveau de la jambe droite, on peut noter un véritable éléphantiasis hyperkératosique avec une adhérence de la peau aux plans sous-jacents. Celle-ci est d'une dureté intense et donne l'impression d'une striction du membre plusieurs pouces au-dessus de la cheville.

Mais, des éléments typiques de la forme lymphangiomateuse siègent sur les faces antérieures et postérieures de la cuisse droite :

Ce sont des « vésicules et des bulles », soit isolées, soit fusionnées, et qui siègent au milieu des zones épaissies et très infiltrées de la peau. La rupture de ces bulles paraît très facile à obtenir et elles laissent s'écouler un abondant liquide, clair comme de l'eau.

L'auteur souligne qu'il ne s'agit pas de vésicules et de bulles au sens strict, mais il les compare aux éléments du « lymphangiome circumscriptionum ». Pour lui, elles apparaissent comme le résultat d'une stase lymphatique expliquée par les zones constrictives sus-jacentes aux chevilles, signalées plus haut. Cette constriction a pour résultat la formation d'un lymphœdème puis d'ectasies lymphatiques.

OBSERVATION N° 7

BERTACCINI en 1924 décrit le « graduel ramollissement des nodules... ». Il rapporte deux cas identiques, à quatre ans d'intervalle. Les conditions matérielles s'opposent à une étude anatomopathologique dans le premier cas, et grâce au deuxième cas, il comblera cette lacune par une étude analytique de douze prélèvements correspondant à différents stades lésionnels.

BERTACCINI écrit :

« Il y a quatre ans déjà, j'observai et décrivis comme un fait caractéristique et rare chez un malade atteint de sarcome de Kaposi le graduel ramollissement de nodules groupés et étroitement rapprochés, situés au dos du pied, jusqu'à former des éléments mous, non moelleux, facilement réductibles par la pression au doigt, donnant l'impression d'une cavité contenant un liquide et communiquant avec une autre cavité sous-jacente... Ayant revu ce malade et observé que les autres petits nodules groupés en taches sur le cou-de-pied avaient subi le même ramollissement, prenant un aspect semblable à un groupe de lymphangiomes qui, à la piqure, laissaient s'écouler un liquide hémolympathique ».

Ce liquide contenait de rares cellules hématiques et épithéliales.

BERTACCINI observe donc des kystes lymphatiques, des lésions lymphangiomateuses par ramollissement des nodules, et ceci à l'inverse de PICK qui parle de « transformation graduelle de kystes en tumeurs ».

Aucune biopsie de ces cavités « pleine de lymphes » ne put être réalisée pour ce premier cas.

Par contre, le deuxième cas cliniquement semblable au précédent, a pu être abondamment biopsié.

Deuxième observation de BERTACCINI

Il s'agit d'un homme jeune de 27 ans, sans antécédents pathologiques particuliers. Il est examiné pour la première fois au printemps de l'année 1924 alors que les lésions débutèrent un an et demi auparavant aux faces dorsales des mains, aux avant-bras et aux membres inférieurs.

Ces derniers sont en totalité atteints par un œdème dur et ligneux; il infiltre les téguments et les tissus sous-jacents et a pour conséquence une limitation fonctionnelle.

A ceci s'ajoute une dissémination de nodules de taille variable, de couleur variable qui va du pourpre au rouge-livide, de consistance également très variable: certains nodules sont durs, d'autres mous et flasques, enfin il en est qui sont rénitents et élastiques. Les lésions les plus ramollies siègent à la plante et au cou-de-pied et sont recouvertes d'une hyperkératose à relief papilliforme. Piquons-les avec une aiguille, elles laissent s'écouler un liquide hématique.

L'auteur trouve ces lésions semblables à celles du précédent malade.

A la suite de l'exitus, consécutif à une laryngite aiguë avec œdème aigu, l'auteur réalise douze prélèvements au niveau de tumeurs différemment évoluées et au niveau de territoires déjà irradiés par les rayons X. Nous passerons en revue chacune de ces coupes puisque toutes présentent un intérêt, en ne soulignant toutefois, que les faits vraiment caractéristiques.

Pièce I: il s'agit d'un nodule discrètement mou, déjà irradié: L'épiderme est le siège d'une hyperkératose discrète. Dans le derme, on note des foyers d'infiltration cellulaire nettement délimités et constitués de cellules allongées ou polygonales à petit noyau très foncé. Elles s'ordonnent parfois en faisceaux. Dans ces foyers d'infiltration et dans le conjonctif, apparaissent des petites cellules rondes en nombre peu important.

A ceci s'ajoute de rares cavités vasculaires, petites et éloignées les unes des autres, entourées des cellules allongées que BERTACCINI considère comme caractéristiques de la maladie.

La Pièce II: est identique à la précédente. Les cavités vasculaires sont encore plus rares, l'infiltration contient davantage de cellules allongées et de cellules rondes.

La Pièce III: offre des caractères assez semblables aux deux précédentes et le nodule était au même stade. On retrouve l'infiltration de cellules rondes et de cellules polygonales bien colorées, mélangées à d'autres qui le sont beaucoup moins bien, comme s'il y avait eu une superposition de ces éléments. Les cavités vasculaires restent rares.

La Pièce IV: concerne un nodule plus mou que les trois premiers. A son niveau, comme on pouvait s'y attendre, les cavités vasculaires prennent une importance dominante. Toutes ont une paroi bien conservée. Des globules rouges bien conservés emplissent les plus petites cavités et s'infiltrant entre les faisceaux d'un conjonctif qui apparaît dissocié.

La Pièce V: est la première qui concerne un nodule presque complètement ramolli:

- L'épiderme est extrêmement hyperkératosique puisque la couche cornée est 8 à 10 fois plus épaisse que le corps malpighien.

- Le derme complètement atypique groupe deux éléments différents :

- un tissu compact formant :
- un réseau aux mailles irrégulières qui limitent des régions cavitaires.

Le tissu compact, dense, est constitué d'éléments cellulaires allongés et organisés en faisceaux entassés.

Les cavités, de taille très variable, sont tapissées de façon complète ou non, par des cellules endothéliales. Elles sont vides ou contiennent des globules rouges, ou bien encore, une substance amorphe colorée en rose pâle par l'éosine ou en jaune pâle par le Van-Gieson.

Il est facile de mettre en évidence de fines cloisons peu colorées et d'apparence vitrée qui subdivisent les grandes cavités. Ce fait tend à expliquer l'agrandissement de chaque cavité par la disparition progressive des cloisons séparant plusieurs petites cavités juxtaposées.

Dans le conjonctif environnant et dans le tissu compact, on note la présence d'abondants globules rouges disposés en amas, en petits groupes, en rangées minces ; en s'infiltrant entre les faisceaux et entre les cellules allongées du tissu compact ces globules rouges donnent un aspect désordonné de désagrégation.

Les Pièces VI, VII, VIII sont presque identiques à la précédente et n'en diffèrent que par les dimensions des cavités, l'absence de fibres élastiques dans la 6^{me} coupe.

La Pièce IX : est un nodule encore plus mou et les caractères des quatre précédents sont encore plus accusés. Les cavités sont très grandes et les cloisons qui les séparent, extrêmement grêles, sont incomplètes en certains points. L'infiltration érythrocytique est ici majeure, en amas, si bien que les éléments cellulaires allongés sont complètement submergés.

La Pièce X : concerne une tumeur de consistance élastique qui vient d'être irradiée.

Elle diffère des précédentes par l'absence d'un tissu néoplasique différencié. Le derme est constitué d'un tissu conjonctif très lâche, œdémateux avec çà et là, de petites cavités contenant des globules rouges.

Par contre, s'il y a très peu de cellules allongées on retrouve

ou abondance des petites cellules rondes décrites dans les premières pièces.

La Pièce XI: est semblable à la neuvième et

La Pièce XII: est semblable à la dixième.

Comme on le voit, aucune de ces pièces ne précise la nature lymphatique ou sanguine des lésions cavitaires. BERTACCINI pose le problème et finit par classer cette deuxième observation dans les hémio-angio-endothéliomes.

Mais l'observation clinique est, en tous points, semblable à celle du précédent malade qui n'a pas été biopsié. L'auteur parlait alors de « lésions identiques à des lymphangiomes ».

OBSERVATION N° 9

DILLARD et WEIDMAM, en 1923, exposent devant la Société de Dermatologie de Philadelphie, l'observation d'un sujet d'origine russe, âgé de 66 ans.

Depuis cinq ans, la maladie évoluait sous le masque d'un éléphantiasis des deux jambes avec peau brune, très épaissie en raison d'une hyperkératose verruqueuse. En outre, des lésions cavitaires de volume variable, en moyenne comme un pois, pouvaient être ponctionnées; ce qui permettait d'obtenir un liquide, soit franchement sanglant, soit hématique, soit séreux pur.

La compression de ces cavités, là encore, permettait une réduction avec retour progressif du liquide dès la décompression. Ce type de lésions se retrouvait au maximum au niveau des chevilles.

Ici, l'éléphantiasis avec hyperkératose verruqueuse des membres inférieurs et les lymphangectasies, font que ce malade ressemble beaucoup à celui de notre propre observation.

Le reste de l'examen était négatif, tout au plus pouvait-on noter :

- une anémie à 4 millions,
- une éosinophilie à 6 %.

L'exitus survint un an plus tard dans des conditions qui ne sont pas précisées.

L'examen histologique met en évidence six groupes d'altérations dans le derme et une hyperkératose avec un certain degré d'acanthose.

1) *L'hyperplasie capillaire*: en profondeur surtout, les capillaires prennent un aspect ectasique et paraissent communiquer avec de larges espaces sous-jacents considérés comme d'appartenance lymphatique.

2) *Des cavités tapissées d'endothelium* qui sont soit de nature lymphatique, soit de nature sanguine, confèrent à la maladie son caractère tantôt bulleux tantôt hémorragique.

3) *Des hémorragies* qui se traduisent par une infiltration de globules rouges dans le conjonctif; ils sont soit disséminés, soit en amas.

4) *Une pigmentation*: répartie en deux couches, la première se situe dans le corps papillaire, la deuxième plus profonde (selon l'avis de l'auteur) aurait pu être convoyée des couches superficielles par voie lymphatique.

5) *L'infiltration cellulaire* faite surtout de lymphocytes et de cellules plasmatiques avec en outre, quelques rares mastocytes.

6) *Une hyperplasie cellulaire* affectant deux groupes de cellules:

- « Une hyperplasie fibreuse s'exprimant sous la forme d'une multiplication et d'un gonflement cellulaire sans modifications importantes de la répartition du collagène ». Par endroits, cette hyperplasie des cellules conjonctives aboutit à la formation de néo-vaisseaux et il devient alors impossible de préciser la nature des éléments, de trancher entre fibroblastes ou hyperplasie endothéliale.

- Cette hyperplasie endothéliale représente le deuxième élément et se manifeste par des ectasies, par un gonflement cellulaire au niveau des vaisseaux qui semblent aboutir à des amas de cellules au cytoplasme pâle avec gros noyau pauvre en chromatine, d'aspect hydropique et vraisemblablement elles aussi de nature endothéliale.

Au total: « ces caractères sont donc ceux d'un endothéliome et non d'un sarcome ».

OBSERVATION N° 10

CROSTI, en 1929, devant la Société de Dermatologie Italienne, signale deux cas; les lésions du premier sont exclusivement loca-

lisées aux membres supérieurs, celles du deuxième de façon symétrique au niveau des deux jambes.

Les lésions du premier cas consistent en un aspect tumoral végétant, avec déformations monstrueuses de la main et éléphantiasis du bras.

Le deuxième malade présente des nodules kaposiens enchassés dans le derme ajoutés à un œdème important avec peau érythémateuse et à des angiectasies. Enfin, il présente des éléments que l'auteur qualifie de « peu communs » : ce sont des lésions « bulleuses » limitées en surface par une cloison épidermique non altérée.

La palpation permettait de mettre en évidence l'existence d'une cavité dermique relativement profonde et dont les bords étaient abrupts. CROSTI admet que ces lésions sont le résultat d'une transformation des nodules endothéliomateux, on rejoint donc BERTACCINI et son « graduel ramollissement des nodules ».

L'examen histologique montre que l'on est en présence non pas d'angiectasies mais d'une vraie destruction des masses tumorales qui sont remplacées par des cavités liquidiennes contenant un transudat sero-sanguinolent.

OBSERVATION N° 11

NARDELLI, en 1930, décrit des tumeurs kystiques chez une jeune femme de 29 ans dans les antécédents de laquelle aucun fait notable ne peut être relevé. Son état général est bon. Le bilan clinique est négatif.

I - Début :

L'affection en cause débute au niveau du pied gauche trois ou quatre ans avant le premier examen, par des taches rouge-brun qui s'étendent progressivement pour envahir la jambe. A ceci s'ajoute, dans le même territoire, des nodules qui évoluent vers un ramollissement tandis que la peau reprend une teinte quasi normale à leur niveau.

Comme dans l'observation de BERTACCINI, ce ramollissement aboutit à une collection liquidienne. Ici, l'effraction permet à un liquide hématique de s'écouler.

Des lésions analogues apparaissent au pied droit avec une année de retard, c'est ensuite la main gauche qui sera affectée.

II - *Au premier examen qui se situe à la période d'état*, l'auteur note :

Un état éléphantiasique des deux jambes avec une infiltration tégumentaire importante donnant à la peau une consistance ligneuse et supprimant sa mobilité. La présence des nodules lui donne un aspect mamelonné; ils sont tantôt isolés, tantôt tassés les uns contre les autres, recouverts d'une peau blanchâtre et lisse. Entre eux, les territoires cutanés sont le siège d'une hyperkératose hérissée qui rappelle, dit l'auteur, celle de « l'Acanthosis nigricans ».

Au niveau du tibia: aspect de sclérodermie. La plante des pieds est indemne.

Au niveau des genoux: nodules et territoires d'hyperkératose alternent comme précédemment. Certains de ces nodules sont rouges, cyanotiques et fermes; les autres sont de consistance moins dure allant jusqu'aux formations cavitaires caractéristiques. Ces dernières formations ont une teinte qui va du rouge vineux au blanc rosé. Seul le traumatisme peut les rompre; elles laissent alors s'écouler le classique liquide rouge hémattique. Le colmatage est ensuite assuré par bandage ou colle de zinc.

- Spécialement *au niveau du genou droit*, on trouve des nodules blancs scléreux avec persistance d'une certaine fluctuation au palper.

Au-dessus des genoux: la présence de nodules d'âge différent permet de reconstituer l'évolution de ces formations.

Les plus jeunes, de teinte rouge-cyanotique, sont durs et enchassés dans le derme; entre eux la peau est en partie normale, en partie infiltrée et présente des altérations de teinte qui vont de l'érythème simple au rouge-brun. La malade elle-même affirmait avoir remarqué le passage de ces formes jeunes vers des éléments mous et liquidiens recouverts d'une peau blanchâtre; ces derniers finissent par devenir blancs, scléreux, et de nouveaux fermes.

Ce processus de vieillissement est suivi pendant huit mois par l'auteur, et ceci spécialement au niveau d'une tuméfaction pédunculée du genou gauche de 24 sur 22 mm. Rouge-cyanotique à la première visite, elle deviendra dure et élastique au cours des

huit mois, puis flasque et molle contenant du liquide hématique, puis elle diminuera de volume.

Ces lésions comme dans la plupart de nos observations ne sont accompagnées d'aucun signe fonctionnel, d'aucun signe inflammatoire local ou focal.

L'examen histologique: concerne quatre biopsies. Nous passerons brièvement en revue les résultats de cet examen :

— *La première biopsie faite au niveau d'un nodule dur et rouge* montre qu'il est nettement limité par du tissu conjonctif riche en collagène. L'élément lui-même est formé d'une riche « infiltration » de cellules rondes ou allongées. Au sein de ce tissu dense on retrouve les capillaires, les lacunes sanguines et les lymphatiques néoformés.

Au niveau des vaisseaux :

La prolifération endothéliale est manifeste ; les cellules endothéliales paraissent être en continuité avec les éléments arrondis ou allongés organisés en coulées péri-vasculaires.

On note la présence d'un piqueté hémorragique.

— *La deuxième biopsie prise dans le territoire cutané inter-nodulaire du genou droit* met en évidence :

a) *Au niveau de l'épiderme :*

- une hyperkératose,
- une atrophie du corps muqueux.

b) *Dans le derme :* . .

Prolifération du conjonctif avec abondantes cellules en forme de fuseau, au noyau oblong, peu colorées, disposées en faisceaux ondulés qui paraissent s'entrecroiser.

Au sein de ce tissu, des espaces tantôt réduits, tantôt formant de nettes lacunes. La prolifération endothéliale en manchon péri-vasculaires est ici plus pauvre. Le pigment hématique est abondant.

— *La troisième concerne un élément cavitaire* et on retrouve là, la description de BERTACCINI.

En examinant la coupe de la périphérie vers le centre, on passe d'un tissu presque normal avec, cependant, prolifération endothéliale endo et péri-vasculaire, infiltration en globules rouges et imbibition séreuse du collagène, à un tissu plus franchement pathologique formé de deux types d'éléments :

- un tissu dense fait d'une infiltration de cellules rondes, de leucocytes et de globules rouges; il forme des travées entre lesquelles sont:

- les lacunes:

ce sont des cavités de taille variable dont la paroi est constituée de cellules tumorales entremêlées avec des leucocytes. Les travées qui séparent ces cavités sont parfois incomplètes et l'agrandissement de ces dernières paraît résulter de leur fusion par disparition, ou plutôt par dissolution. (pour reprendre le terme de l'auteur) des cloisons qui les séparent.

— *La dernière biopsie concerne un élément vieux, blanc, scléreux, résidu d'une cavité ancienne:*

Si le centre rappelle le processus cavitair ancien, ce dernier est étouffé par une prolifération conjonctive scléreuse qui s'est substituée au tissu néoplasique caractérisant les nodules peu évolués.

Les lésions de ce malade ont donc évolué nettement en trois temps:

Prolifération tumorale de nature surtout endothéliale suivie d'une « dissolution » avec naissance de cavités, et enfin, sclérose conjonctive d'allure banale.

OBSERVATION N° 12

Bien qu'AZULAY, commentant le cas suivant objecte qu'il ne présente pas de caractères cliniques et histologiques évidents de Kaposi, nous devons le faire entrer dans cette étude; il s'agit de l'observation de GOUGEROT, PATTE et PETRAUD rapportée en 1937 dans un article intitulé « Acrosarcomatose de Kaposi polymorphe et bulleuse ».

Ce malade présente un très grand intérêt pathologique non pas seulement en raison de l'existence de lésions bulleuses mais aussi du fait:

- du début fébrile de la maladie avec éruption papuleuse douloureuse et polyarthralgies,

- du polymorphisme lésionnel groupant:

1) papules indurées.

2) placards infiltrés.

3) bulles.

4) stomatite érythémato-pultacée et bulleuse.

: de la sensibilité importante des lésions au traitement radio-thérapeutique.

L'histoire de la maladie:

Ce malade fut examiné pour la première fois à l'Hôpital Saint-Louis en 1937. C'est un marchand de vin de 37 ans, éthylique bien compensé, en bon état général.

Tout commence à la fin de l'année 1936 par un épisode fébrile avec une pleurésie gauche et une éruption papuleuse, douloureuse spontanément, localisée aux deux pieds; cette éruption régresse en deux à trois jours.

Dès la chute fébrile apparaissent:

- des artralgies localisées aux principales grosses articulations. hanche exceptée.

- une éruption papulo-purpurique des quatre membres suivie quelques jours plus tard:

- de plaques infiltrées, de teinte rouge-sombre, douloureuses, de plusieurs centimètres de diamètre, ovalaires, recouvrant les deux poignets et les articulations métacarpo-phalangiennes.

- une stomatite pultacée avec bulles au niveau du palais.

Les lésions papulo-purpuriques disparaissent, ou, nécrosées en leur centre, se recouvrent d'une petite croûte. Les artralgies persistent.

A la période d'état: soit, deux mois plus tard.

Les mêmes éléments restent associés:

- la stomatite est cependant en voie d'amélioration.

- les éléments de l'éruption papulo-purpurique des membres sont centrés, soit d'un point rouge, soit d'une croûte, et évoluent avec leur aspect en cocarde, l'érythème polymorphe.

- les plaques infiltrées des poignets restent douloureuses.

Au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes, elles sont limitées par un bourrelet.

Fin février: Artralgie et stomatite ont pratiquement disparu.

Début mars: Les plaques infiltrées se sont accentuées; les éléments papulo-purpuriques persistent et surtout, c'est à ce moment qu'apparaissent les lésions bulleuses: localisées à la face interne de la jambe gauche, elles sont au nombre de trois, hémisphériques, tendues parce que remplies d'un liquide clair. Ce

liquide, à l'examen ne contient pas d'éosinophile mais uniquement des cellules épithéliales.

Les examens para-cliniques sont négatifs:

B W: négatif

Formule leucocytaire:

Polynucléaires neutrophiles	79 %
Polynucléaires éosinophiles	3 %
Lymphocytes	8 %
Mononucléaires	7 %
Monocytes	2 %

Dès le diagnostic posé grâce à l'histologie, un traitement radiothérapique est entrepris à différents niveaux; en dix-huit mois les lésions rétrocedent toutes, et le malade revu périodiquement fut considéré comme guéri.

L'examen histologique:

Affirme le diagnostic de maladie de Kaposi.

— *Au niveau de l'épiderme:*

1) la couche cornée est lamelleuse.

2) son épaisseur est normale et les cellules riches en kératohyaline.

3) les bourgeons inter-papillaires, en certains endroits seulement n'ont pas leur hauteur normale et donnent l'aspect d'une couche épidermique légèrement ondulée.

4) les cellules basales normalement disposées, ont pour seule particularité leur relative pauvreté en pigments.

— *Dans les régions sous-papillaires et jusqu'aux couches profondes du chorion:*

Un infiltrat cellulaire composé d'histiocytes, plasmocytes, nombreux polynucléaires avec noyaux picnotiques, polynucléaires éosinophiles, est disposé en coulées péri-vasculaires. Il donne parfois l'impression de couches cellulaires concentriquement disposées autour des vaisseaux.

Quant à ces vaisseaux, ils ne sont pas ectasiés; leur lumière est plutôt diminuée du fait d'une prolifération et d'un gonflement des cellules endothéliales, fait déjà noté dans la plupart de nos observations.

A noter, la pauvreté du réseau élastique et ceci surtout au niveau du corp papillaire.

OBSERVATION N° 13

En 1939, GOUGEROT et PATTE s'étonnent de pouvoir classer dans la même rubrique un deuxième exemple atypique et rare d'une maladie peu fréquente: Nous résumerons au maximum la longue description clinique en raison de sa ressemblance avec la précédente.

On retrouve le polymorphisme extrême avec:

- polyarthralgies,
- éruption papuleuse ou papulo-purpurique de un centimètre de diamètre,
- placards diffus de 6 centimètres de diamètre,
- plaques indurées limitées par un bourrelet,
- éruption bulleuse.

— Les petits éléments papuleux parfois centrés par un point rouge purpurique prennent volontiers l'aspect en cocarde de l'érythème polymorphe iris.

— Les placards diffus ne sont pas infiltrés; érythémateux, ils prennent parfois une tournure urticarienne avec impression de cuisson.

— Les plaques indurées sont limitées à la périphérie par un bourrelet; elles sont fermes et leur centre est de couleur jaunâtre.

— Des bulles hémisphériques contenant un liquide clair et très tendues disparaissent et réapparaissent. Elles firent évoquer le diagnostic de Durhing-Brocq.

Les lésions sont répates au niveau des quatre membres avec prédominance au niveau des jambes, leur densité et l'intrication des différents types lésionnels sont remarquables. Aucun examen histologique ne fut pratiqué.

Comme dans le cas précédent, un traitement radiothérapique fut entrepris; il amena une cédation partielle des signes, suivie de rechute.

OBSERVATION N° 14

PALLAZZI, en 1949, dans une autopsie d'un malade porteur de maladie de Kaposi, trouve des lésions cavitaires au niveau du derme. Les unes sont vides, les autres comblées par une substance amorphe analogue à de l'albumine coagulée. La description est très brève; tout au plus, l'auteur signale que ces lésions sont

conglomérées en grappes de raisin et communiquent les unes avec les autres.

PALLAZZI comme PELAGATTI pensent qu'elles sont le résultat d'un processus de néoformation atteignant les vaisseaux lymphatiques, avec possibilité d'évolution kystique.

OBSERVATION N° 15

Devant la Société de Dermatologie de Philadelphie, en octobre 1952, WEIDMANN et SHAFFER présentent une observation qui concerne une femme de 70 ans, sans antécédents notables en dehors d'une arythmie complète par fibrillation auriculaire non récente.

Les lésions cutanées siègent à la face antérieure des pieds, au niveau des chevilles et sur un gros orteil.

Il s'agit de lésions bulleuses bien cloisonnées, isolées ou groupées, recouvertes d'une peau lichenifiée.

Dans son ensemble la peau est hyperkératosique avec des taches lichenifiées, squameuse sur les faces latérales des chevilles.

Deux ans avant le premier examen, un gonflement important des deux jambes avait été remarqué par la malade. Quant aux lésions bulleuses elles conservent un caractère stationnaire, ne s'aggravant pas et ne régressant pas.

La numération sanguine et la formule leucocytaire sont normales.

La sérologie syphilitique est négative.

La biopsie répond : « lésion vasculaire de sarcome de Kaposi possible ».

SMITZ remarque que les lésions bulleuses ne sont pas extraordinaires dans un sarcome de Kaposi et il insiste sur le fait que ce ne sont pas des bulles, mais des éléments de nature lymphangiomateuse. SHAFFER insiste bien sur le fait que ce sont des lymphangectasies.

WEIDMANN admet le diagnostic de Kaposi bien qu'il n'y ait aucun élément hémorragique ni pigmentaire, et ce sera le premier, depuis la première description d'une telle forme atypique par PELAGATTI en 1905, à nommer cet aspect clinique : « Forme lymphangiomateuse du sarcome de Kaposi ».

OBSERVATION N° 16

En 1954, George LEWIS présente l'observation d'une femme de 52 ans, d'origine juive.

Antécédents:

Trois ans auparavant elle est victime d'une entorse de la cheville suivie d'ecchymoses et de phlébite qui fut traitée par les anti-coagulants.

Affection actuelle:

Lors du premier examen, on note la présence de tuméfactions groupées, de teinte rouge foncée, les unes nodulaires, les autres vésiculeuses. L'éruption a une densité maximum au niveau de la cheville.

Une biopsie conclut à la maladie de Kaposi et malgré un traitement associant radiothérapie et pénicilline, nodules, vésicules et œdème important persistent.

ROSEN émet des doutes sur la réalité du diagnostic et pense à un lymphoedème par blocage de la circulation lymphatique. Il fait remarquer que le siège unilatéral des lésions est anormal.

COSTELLA envisage la possibilité d'une simple stase lymphatique et insiste aussi sur l'anomalie représentée par l'aspect localisé des lésions.

En fait, GOUGEROT et PATTE signalèrent en 1939 un sarcome de Kaposi à localisation palmaire.

LEWIS admit le principe d'une deuxième biopsie; celle-ci, pratiquée, étaya le premier diagnostic.

OBSERVATION N° 17

RONCHESE et KERN observent deux cas de sarcome de Kaposi qui présentent des « cavités kystiques inhabituelles » ajoutées à des lésions cependant plus caractéristiques.

Le premier est un homme de 68 ans, né en Italie, habitant aux U.S.A. depuis 1941.

Dans ses antécédents, on retrouve une hémoptisie ayant entraîné un bilan broncho-pulmonaire avec radiographies, bronchoscopie. Ce bilan élimina la tuberculose et le cancer.

Huit ans plus tard, soit en 1949 :

Pour des lésions siégeant au niveau des mains, des jambes et du pénis, il subit un traitement radiothérapique qui s'avéra efficace.

Il est examiné pour la première fois par RONCHESE :

En 1953 ; à cette période il présente :

1) des nodules rouge-sang.

2) des plaques érythémateuses des membres inférieurs, surtout à droite. On retrouve des lésions identiques sur les mains. A signaler un important œdème des deux membres inférieurs.

L'intérêt de cette observation se trouve dans les caractères des nodules : leur contenu est liquidien et leur compression entraîne, comme dans les observations de DILLARD et WEIDMANN, une fuite du liquide dans d'autres cavités plus profondes. La brusque décompression est suivie d'un progressif retour de ce liquide permettant aux nodules de retrouver leur forme et leur volume initiaux.

Leur ponction ramène un liquide hématique contenant 3,3 % de protéines. L'effraction de telles cavités, comme dans notre cas permettait à un liquide clair de sourdre pendant plusieurs jours.

Les auteurs pratiquèrent des radiographies après injection de Diodrast dans les cavités ; ils montrèrent ainsi leur mise en communication avec d'autres éléments et la progression du liquide vers les plans profonds.

Le reste de l'examen clinique était négatif.

— La biopsie fut étudiée par LEVER :

« Les lésions peuvent facilement passer pour un lymphangiome ».

Il ajoute qu'il s'agit de :

« Lymphangectasies avec prolifération de vaisseaux lymphatiques secondaires à l'obstruction lymphatique par un sarcome de Kaposi ».

Le deuxième malade est un Juif de 65 ans, né en Russie.

Il présentait, également, des tumeurs lymphangiomateuses d'abord améliorées par la radiothérapie, puis leur récurrence fut suivie d'un échec à la reprise du traitement radiothérapique.

L'auteur ne donne, ici, aucun détail clinique.

*
**

Il semble bien que nous ayons relaté ici, presque toutes les observations publiées dans la littérature et concernant de telles formes lymphangiomateuses de la maladie de Kaposi.

Signalons cependant, que PICK en 1907, soit deux ans après PELAGATTI, décrivit des tumeurs kystiques dans une maladie de Kaposi. Pour lui ces lésions cavitaires représentent un stade initial et, plus tard, elle évoluent pour donner des nodules fermes. Ce mode évolutif est donc le contraire de celui que retient BERTACCINI.

KREN signale des petits kystes dans une région malléolaire. Lui-même les considère comme une manifestation prodromique de la maladie; plus tard, ils seront appelés à devenir des nodules.

HAMDI et HALIL, enfin, ont noté des manifestations lymphangectasiques au cours d'un sarcome de Kaposi, ces manifestations inhabituelles leur suggèrent un nouveau nom à donner à la maladie: « Perithelioma cutané, nodulaire multiple, caverneux et lymphangectasique ».

On voit donc qu'une telle forme est exceptionnelle étant donnée l'abondante littérature qui a suivi la première description de la maladie de Kaposi, en 1872. Mais cette rareté a certainement eu pour conséquence l'absence ou l'erreur de diagnostic dans certains cas concernant de telles formes.

CHAPITRE III

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Il faut retenir une grande difficulté dans l'interprétation des lésions anatomo-pathologiques du sarcome idiopathique de Kaposi. Ces difficultés tiennent au fait que la plupart des auteurs n'ont pas eu la possibilité de suivre le processus anatomo-pathologique dans toutes ses phases, ou de l'étudier dans les différentes formes qu'il était capable de reproduire; formes d'ailleurs multiples qui dépendent du siège et de la taille de la lésion étudiée, de son âge, de l'absence ou de la présence, avec intensité plus ou moins grande des phénomènes secondaires qui ne manquent pas de remanier les lésions.

Malgré la multiplicité des constatations histologiques, il existe un dénominateur commun qui s'applique à ces différentes manifestations, permettant ainsi l'individualisation d'une entité nosologique.

Nous essaierons, après un rappel histologique en se référant à la description de LEVER, de faire une synthèse des différents exposés anatomopathologiques des observations rapportées plus haut; de mettre en lumière les faits communs qui les rapprochent, malgré les différences quelquefois profondes qui semblent les séparer.

A - QUELLES SONT LES CONSTATATIONS HISTOLOGIQUES AU NIVEAU D'UNE LÉSION TYPIQUE DU SARCOME DE KAPOSI ?

LEVER distingue deux stades évolutifs :

- l'un précoce où les lésions prennent un aspect **granulomateux** ;

- à une période tardive, l'aspect sera **angiomateux** si les lésions ont surtout un point de départ endothélial, ou cet aspect sera dit **fibroblastique** si l'origine des lésions est au niveau du **perithelium**.

Ceci est un schéma peut-être abusif car, en fait, cellules endothéliales et périthéliales sont de même nature et prolifèrent ensemble.

1) *Les lésions granulomateuses :*

On assiste à un remaniement endothélial avec gonflement cellulaire, le calibre vasculaire est augmenté : les vaisseaux prolifèrent et des néoformations deviennent manifestes.

Simultanément, les tissus s'infiltrent de globules rouges, de lymphocytes, d'histiocytes et de fibroblastes. Dès cette période, on retrouve l'extravasation d'érythrocytes et les dépôts de pigments.

Il s'agit donc d'un aspect granulomateux avec dilatations et néoformations vasculaires.

2) *Les lésions plus tardives :*

Elles sont rarement angiomateuses pures ou fibroblastiques pures. En fait, ces deux aspects sont concomittants au sein d'une même lésion ; ils s'intriquent avec prédominance plus ou moins manifeste de l'un des deux :

— *Les lésions angiomateuses :* sont avant tout faites de dilatations et de proliférations vasculaires avec parfois, des images lacunaires. Les cellules endothéliales proliférées sont entourées d'éléments périthéliaux qui peuvent se disposer en plusieurs couches. On retrouve là, les cellules périthéliales concentriquement disposées autour des néo-vaisseaux décrites par GOUGEROT et PATTE.

— *Les lésions fibroblastiques :* sont composées de travées cel-

lulaires orientées dans des directions différentes. Ce sont des cellules fusiformes que l'auteur identifie à des fibroblastes tirant leur origine du perithelium.

B - QUELLES SONT LES LESIONS HISTOLOGIQUES COMMUNES AUX FORMES LYMPHANGIOMATEUSES PRECEDEMENT DECRISES :

Trois types d'anomalies sont presque constamment retrouvées. Ce sont :

- 1) les formations cavitaires, lacunaires ou kystiques.
- 2) la prolifération cellulaire.
- 3) l'extravasation des globules rouges.

Etudions-les successivement.

1) *L'aspect, la taille et la forme des lésions cavitaires :*

Varient d'une observation à l'autre ; mais l'aspect de varices lymphatiques typiques avec prolifération vasculaire et lymphatique, formations de laes lymphatiques dans notre observation, reste identique à celui des lymphangectasies décrites par PELAGATTI, OLIVER et FROST. Bien que d'évolutions différentes, les lésions décrites par BERTACCINI, NARDELLI, CROSTI et consistant en un graduel ramollissement des nodules, aboutissent au même résultat qui reste la formation de cavités liquidiennes.

Leur contenu est décrit de façon différente d'un auteur à l'autre. Deux possibilités se sont présentées :

- liquide hématique ;
- liquide clair ou « claire lymph » pour RONCHESE.

En fait, DILLARD et WEIDMANN considèrent que les espaces lymphatiques dilatés ont secondairement été contaminés par des hémorragies, ce qui expliquerait la première possibilité. Cela se conçoit d'ailleurs très bien étant donné l'intensité du remaniement vasculaire.

Un fait reste constant : dans tous les cas, les cavités sont tapissées de cellules qui sont considérées comme des cellules endothéliales ; elles sont parfois disposées en plusieurs couches, parfois elles forment un revêtement discontinu. Ailleurs, ces cellules

sont franchement anormales, gonflées et proliférées dans la lumière vasculaire.

2) *La prolifération cellulaire:*

Elle est constante dans toutes nos observations; ses caractères sont cependant bien différents d'un cas à l'autre et la nature des cellules est interprétée de façon variable.

Tantôt extrêmement dense elle réduit les lumières vasculaires, ailleurs elle constitue un réseau aux mailles peu épaisses limitant des cavités très importantes. De toute façon, elle se manifeste sous la forme d'une infiltration périvascularaire qui s'étend en prolongements digitiformes, en coulées périvasculaires ou périlymphatiques, en amas non encapsulés à disposition périvasculaires et périglandulaires, comme dans l'observation de FROST.

La présence de cette prolifération, jointe à celle des cavités constitue presque un résumé des constatations histologiques.

Les cellules rencontrées au sein de cette prolifération sont, soit fusiformes, soit polygonales, parfois rondes.

Que sont ces cellules ?

PELAGATTI affirme que le processus anatomopathologique a dans tous les cas un point de départ au niveau de la paroi des vaisseaux lymphatiques (et des autres vaisseaux) qui s'épaissit; puis apparaît une néoformation, à partir de l'endothélium si l'on doit avoir une prédominance de lésions cavitaires, à partir du périthélium si l'aspect « d'infiltration » compacte doit prédominer; de multiples intermédiaires sont possibles entre ces deux extrêmes. Cet auteur distingue schématiquement deux types d'altérations initiales:

Type I: caractérisé par une prolifération endothéliale presque exclusive aboutissant à une formation importante de néocapillaires. Plus tard, la prolifération périthéliale peut s'y ajouter.

Type II: l'endothélium participe à l'extrême début, mais bien vite le périthélium paraît proliférer à lui seul aboutissant à une masse compacte qui infiltre les tissus.

La conséquence d'une telle altération vasculaire au départ, serait une extravasation de leucocytes et de globules rouges.

Ainsi ces éléments cellulaires qui forment la masse néoplasique seraient: outre les cellules endothéliales qui peuvent border

les lacunes en plusieurs couches, des cellules fusiformes qui sont des cellules périthéliales.

PELAGATTI signale qu'une réaction conjonctive se fait à la périphérie de la masse néoplasique lorsque celle-ci a atteint un certain développement; réaction qui tend à en limiter l'extension et qui comprend une importante prolifération de cellules fibroblastiques. Il insiste pour que ces derniers éléments cellulaires ne soient pas confondus avec ceux qui tirent leur origine du périthélium; mais en fait, les cellules périthéliales ne sont-elles pas des histiocytes péricapillaires à potentialités évolutives multiples et susceptibles de devenir des fibroblastes ?

Pour BERTACCINI, les cellules allongées sont des fibroblastes. Pour DILLARD et WEIDMANN « l'infiltration » (*) se compose de cellules sanguines, lymphocytes, de quelques mastocytes et surtout de cellules endothéliales parfois groupées en amas. Pour GOUTEROT, ce sont des histiocytes, monocytes, plasmocytes, lymphocytes et des cellules éosinophiles.

On retrouve donc les mêmes types d'éléments :

- fibroblastes d'origine périthéliale ou conjonctive,
- cellules endothéliales,
- éléments histio-lymphocytaires ou histiomonocytaires.

3) *L'extravasation des globules rouges :*

Reste le troisième point commun de nos observations. BERTACCINI insiste sur son importance dans certaines de ses pièces. Les globules rouges pénètrent dans le tissu néoplasique et se groupent parfois en mottes; ailleurs, ils s'infiltrent entre les cellules, les dissocient et leur donnent une disposition anarchique.

Pour DILLARD et WEIDMANN, les globules rouges sont groupés en masses dans les parties supérieures du chorion et prennent un aspect isolé ou sont dispersés en petits groupes dans ses parties profondes. On retrouve des pigments jaunes ou bruns en rapport avec les globules rouges dans la zone superficielle; une deuxième couche pigmentaire plus profonde dans le chorion aurait été convoyée de la surface par pharésie par les macrophages et par voie lymphatique.

Ainsi la présence de cavités kystiques au sein d'une prolifé-

(*) Infiltration est un terme inexact, car, en fait, il s'agit d'une prolifération. Dans les observations exposées plus haut, quand nous parlons d'infiltration, nous conservons le terme de l'auteur.

ration cellulaire plus ou moins dense dans laquelle il est possible de mettre en évidence des phénomènes hémorragiques, caractérise les formes lymphangiomateuses de la maladie de Kaposi retrouvées dans la littérature.

De plus, la similitude entre les manifestations histologiques de ces formes et de la forme classique de la maladie montre qu'il s'agit bien d'un sarcome hémorragique idiopathique. On retrouve en effet, constamment :

— une prolifération de cellules fusiformes : ce sont de gros éléments avec noyau parfois ridé, ovale, ou irrégulier ; le protoplasme est clair, peu colorable. Certaines cellules contiennent des pigments sous forme d'inclusions. Elles seraient, pour la plupart des auteurs, un produit de la prolifération endo-périthéliale.

— des cellules libres qui sont des globules rouges parfois groupés en amas hémorragiques et des cellules de la série blanche qui sont :

- des lymphocytes,
- des polynucléaires neutrophiles,
- des eosinocytes,
- des mastocytes, plasmocytes et monocytes.

Seule la présence de cavités lymphangiomateuses les distingue, tant sur le plan histologique que sur le plan clinique.

Il faut remarquer que nos observations décrivent des lésions lymphangiomateuses associées à des manifestations classiques de la maladie de Kaposi, parfois d'apparition simultanée, ailleurs successives ; les lymphangiomes sont en règle, d'apparition plus tardive. Les formes lymphangiomateuses pures ne semblent donc pas exister. Cependant l'observation de WEIDMANN et SCHAFER paraît faire exception :

Cliniquement, en dehors de l'hyperkératose, les lésions sont uniquement cavitaires et bulleuses. L'histologie signale l'absence de caractères hémorragiques, l'absence de globules rouges au sein de la prolifération cellulaire ; on ne retrouve même pas de pigments. C'est vraiment la seule observation où l'atteinte lymphatique semble isolée et il est regrettable que les auteurs n'aient pas donné de description des éléments cellulaires qui constituent les lésions. Si on retient le diagnostic de KAPOSI, il apparaît normal que « l'infiltration » péricavitaire soit uniquement composée, en dehors des cellules dites libres, de cellules

tirant leur origine de l'endothélium; ceci toutefois dans la mesure où l'on admet que la prolifération prend son départ au niveau de la paroi vasculaire; en effet, les capillaires lymphatiques n'ont pas de périthélium.

Mais une maladie de Kaposi à manifestation purement lymphatique représente la limite extrême de ce que pourrait être cette maladie dans sa forme lymphangiomateuse; ainsi, notre malade lui-même présentait apparemment uniquement des lymphangectasies, mais l'histologie a montré que les capillaires sanguins eux-mêmes étaient atteints, quoique de façon discrète.

On peut donc dire que les manifestations lymphangiomateuses, en règle, s'associent à celles de l'angiosarcomatose classique, tout au moins sur le plan anatomopathologique.

CHAPITRE IV

HISTOPATHOGENIE DES FORMATIONS BULLEUSES

LES CAVITÉS SONT-ELLES DES ECTASIES LYMPHATIQUES SECONDAIRES OU CORRESPONDENT-ELLES A UNE ATTEINTE PRIMITIVE DES VAISSEaux LYMPHATIQUES ?

Ce point de la discussion concerne toute la pathogénie des lymphangiomes et il est regrettable que le nombre restreint d'observations dont nous disposons, limite les éléments de la discussion.

Un certain nombre d'auteurs considèrent les cavités comme un phénomène secondaire lié à un trouble de la circulation lymphatique par obstacle. Cet obstacle serait dû à la prolifération endopérithéliale, qu'il s'agisse de lésions à prédominance angiomateuse ou fibroblastique. A noter que la réaction conjonctive périnéoplasique pourrait également jouer un rôle comme le montrent certaines de nos observations.

Si l'on considère les exposés des différents auteurs dans l'ordre chronologique, Frost est le premier à parler de lésions kystiques expliquées par la stase lymphatique. Puis UNNA, commen-

tant l'observation de OLIVER, déclare admettre que si chaque lymphangiome suppose une prolifération anormale de cellules endothéliales, une résistance à la circulation lymphatique est aussi nécessaire pour expliquer les lymphangectasies. Donc ici, prolifération et remaniement vasculaire s'intriquent avec l'obstacle qu'ils créent pour expliquer les ectasies lymphatiques.

WISE et ELLER concluent l'exposé de leur observation par la nécessité d'une stase lymphatique pour expliquer les lésions « bulleuses »; cette stase serait provoquée par des bandes tissulaires de sclérose conjonctive au-dessus des chevilles. Ainsi s'expliquerait lymphoedème et lésions « bulleuses ».

NARDELLI admet que la transformation des nodules en collection liquidienne est favorisée par des phénomènes de stase qui seraient dûs eux-mêmes à des lésions de sclérose; sclérose de consistance ligneuse donnant à la palpation l'impression d'un bloc tissulaire unique en certains endroits. Dans ce cas, l'obstacle n'est donc pas le fait de la prolifération endo ou périthéliale mais il est la conséquence d'une sclérose conjonctive, d'une stroma-réaction tendant à limiter le processus morbide.

A la suite de l'exposé de l'observation de LEWIS en 1952, tous les commentaires insistent sur la nécessité d'une stase lymphatique pour former les lésions « bulleuses ». Puis, en 1957, WALTER F. LEVER affirme que s'il existe actuellement une obstruction dans le cas de RONCHESE, cette obstruction peut bien être secondaire à la formation de tumeurs lymphangiomateuses. L'influence de l'obstruction paraît démontrée ici radiologiquement après injection de Diodrast dans les lésions cavitaires :

Le produit est acheminé dans les tissus profonds grâce à des canaux dilatés avec arrêt de la progression en certains endroits.

Les autres auteurs, ou bien n'émettent pas d'opinion sur la pathogénie des bulles, ou bien se refusent d'admettre une quelconque influence mécanique. C'est le cas de PELAGATTI: le processus tumoral atteint d'emblée les lymphatiques; il tente d'expliquer ce fait qui est pour lui une anomalie, par une prédisposition individuelle d'ordre vasculaire; son malade avait présenté une hémiparésie gauche et les lésions kaposiennes se sont développées dans le territoire déficitaire avec prédilection. De ce fait, il nous explique longuement qu'au déficit neurologique à gauche, s'ajoute un déficit vasculaire lié à l'atteinte des nerfs vasomoteurs. Nous

n'insistons pas sur cette hypothèse pathogénique qui date de 1905.

BEERMANN, LEVER, WINER s'accordent tous pour penser que l'atteinte lymphatique avec néocroissance tumorale est primitive; ainsi les lymphangiomes ne sont pas la conséquence d'un obstacle à la circulation lymphatique qui entraîne habituellement un simple éléphantiasis et non pas des cavités kystiques communiquant entre elles. Notre observation vient d'ailleurs étayer cette thèse:

Le tableau de lymphangiome diffus éléphantiasique acquis de notre malade avait évoqué, au début, un trouble secondaire à une perturbation de la circulation lymphatique. Un facteur mécanique, en raison d'une double cure de hernie inguinale quarante ans plus tôt pouvait être envisagé. Trois choses ont écarté cette première orientation diagnostique: l'absence de mise en évidence d'un facteur infectieux ou parasitaire, la bilatéralisation des lésions sous traitement antibiotique continu, et surtout, l'apparition au niveau des deux mains de lésions, sous forme d'œdème et d'érythème avec état caverneux sous-épidermique. Cette dernière constatation devait éliminer un trouble circulatoire primitif et acquis.

D'ailleurs, sur le plan histologique, la stase lymphatique ne paraît pas pouvoir être l'unique cause de telles lésions cavitaires qui sont tapissées d'un endothélium souvent remanié, avec des cellules gonflées de type embryonnaire et qui prolifèrent parfois dans la lumière vasculaire. L'atteinte concomittante des autres vaisseaux dans la plupart de nos observations milite aussi en faveur de cette dernière hypothèse:

Si l'on admet que le processus anatomopathologique prend son départ au niveau de la paroi des vaisseaux avec prolifération de l'endothélium ou du périthélium, pourquoi s'en tenir aux causes obstructives quand il s'agit de lymphatiques et ne même pas les évoquer quand il s'agit de capillaires sanguins ?

Tout à fait à part, nous devons signaler des faits particuliers qui pourraient être avancés en faveur de la théorie invoquant l'obstacle:

C'est l'apparition de lésions lymphangiomateuses des membres supérieurs chez des malades ayant subi une mastectomie pour cancer du sein. Ces fait ont été signalés par STEWART et TREVES

en 1948 qui rapportent, chez de tels malades, un cas de « Kaposi » avec manifestations bulleuses comme dans l'observation de RONCHESE.

L'intervalle qui sépare l'intervention de l'apparition de lésions lymphangiomateuses est très variable; le plus prolongé s'étend sur vingt-quatre années. D'ailleurs ces lésions lymphangiomateuses peuvent s'accompagner de nodules bleuâtres cutanés et sous-cutanés disséminés au niveau du membre supérieur œdématié.

LEVER signale aussi ces faits, et l'histologie montre une prolifération de cellules atypiques organisées en masses compactes; ailleurs, présence de néo-vaisseaux dilatés ou obstrués par des globules rouges. Dans le derme et le tissu cellulaire sous-cutané, on trouve des lymphatiques dilatés avec parfois espaces lacunaires. Ces lésions sont identiques à celles que créent la maladie de Kaposi, mais il ne s'agit pas de maladie de Kaposi qui reste une maladie de système. Les formes localisées sont très rares [Kaposi à localisation uniquement palmaire (GOUGEROT)] et ne sont peut-être que des formes de début.

DEGOS donne deux explications possibles:

1) Les cellules cancéreuses de la série épithéliale sont essaimées par voie sanguine et lymphatique. Elles pourraient sur place, subir une transformation sarcomateuse.

2) Possibilité de l'apparition d'un lymphosarcome sur un état éléphantiasique consécutif à une stase lymphatique (compression ganglionnaire axillaire et phénomènes inflammatoires)

Cet auteur a observé deux cas de lymphosarcome survenant sur un éléphantiasis d'origine inflammatoire.

CHAPITRE V

PROBLEME NOSOLOGIQUE: HISTORIQUE DES IDEES CRITERES DE DISCUSSION DISCUSSION

L'accord est encore loin d'être réalisé et l'on peut dire que les conceptions n'ont cessé de varier au fur et à mesure des différentes contributions apportées à l'étude de cette curieuse maladie.

Cette affection, qui semble avoir été observée pour la première fois par KORTE et KOBNER en 1863 n'est, en fait, complètement décrite qu'en 1872 par KAPOSI qui lui donne le nom de :

« Sarcoma idiopathicum multiplex pigmentosum »

Puis « pigmentosum » est remplacé par « hemorrhagicum ». Depuis cette date des noms multiples lui ont été donnés en fonction des différentes interprétations histopathogéniques: en 1932, SEQUEIRA l'appelle: granulome angiomateux, puis RADAELI, en 1930: angio-endothéliome.

Les multiples interprétations s'expliquent en grande partie par le manque d'éléments de comparaison dont disposait chaque auteur, par la diversité des aspects histologiques rencontrés d'un malade à l'autre et même chez un même malade. Cependant, il apparaît possible de dégager schématiquement trois courants d'idées qui se sont succédés depuis le début du siècle.

I — HISTORIQUE

A - *Les premiers auteurs considèrent la maladie de Kaposi comme un sarcome.*

Cette théorie sarcomateuse trouve d'ardents défenseurs avec PELAGATTI, MARIANI, RUBEN DUVAL. La nature néoplasique des lésions est confirmée par UNNA; certains en font un sarcome fusocellulaire.

Cette conception deviendra rapidement de plus en plus discutée et KAPOSI lui-même intégrera la maladie qui porte son nom dans le groupe mal défini des « sarcoïdes ».

B - *La théorie granulomateuse* commencera à être échafaudée avec DELLA FAVERA qui s'oppose à la conception de sarcome et parle de « granulome ». DEAMICIS estime que son observation doit se classer à mi-chemin entre granulome et sarcoïde. Cette théorie inflammatoire sera adoptée par SEQUEIRA qui retient une prolifération de cellules endothéliales sous l'influence d'un processus irritatif chronique. EWING pense que les lésions kaposiennes doivent être considérées comme des granulomes infectieux d'étiologie indéterminée et qui peuvent prendre éventuellement un caractère néoplasique chez des sujets particulièrement prédisposés.

CAPURO, en 1938, émet l'hypothèse d'une « myco-hémoangio-réticulo-endothélite avec réaction lympho-conjonctive histiocyttaire dans un foyer d'infiltration parasitaire dû au *cryptococcus hematicon* ».

CIVATTE et DUPONT obtiennent par inoculations à l'animal, des manifestations angiomateuses, mais ils ne parviennent pas à reproduire de manifestations cliniques comparables à celles de l'homme.

De 1900 à 1925, cette théorie inflammatoire avec lésions vasculaires prédominantes tiendra la vedette, on parlera d'angiomatose et FAVRE en sera l'un des meilleurs défenseurs. Théorie néoplasique et inflammatoire ne sont pas les seules qui furent discutées; il est en effet possible de dégager :

C - *Une théorie dysembryoplasique :*

HUDELO, CAILLAU et CHÊNE admettent que la maladie de Kaposi

a pour substratum une dysembryoplasie du système vasculaire cutané et des éléments schwanniens voisins. Elle serait au système vasculaire ce que la maladie de Recklinghausen est au tissu nerveux. Leur conception n'est d'ailleurs pas très éloignée de celle de PAUTRIER et DISS. Ces auteurs constatent à l'examen anato-mo-pathologique des malformations des vaisseaux et de leurs annexes neuro-musculaires, en outre, des malformations des nerfs et des éléments de Schwann. Ils trouvent dans ces altérations une analogie avec les glomi sous-unguéaux de P. MASSON et admettent que leur structure neuro-myo-artérielle est identique à celle rencontrée dans les tumeurs kaposiennes qui seraient, de ce fait, des angio-myo-névromes.

Citons la conception de STENBERG: outre des dilatations vasculaires et lymphatiques, il constate au niveau des « tumeurs métastatiques » abdominales, une prolifération notable de tissu musculaire lisse. Il classe donc la maladie dans les *hamartomes*. Ce cas de STENBERG, malgré les multiples publications ultérieures, semble rester unique en son genre.

Parallèlement FIBROES, observant un cas où les tumeurs ont diffusé avec une rapidité extrême, suppose que l'on est en présence d'une prolifération de « germes type nævique » qui se réveillent sous l'impulsion germinative de la première tumeur développée.

II — QUE PENSER DE CES DIFFÉRENTES THÉORIES ? QUELLE EST L'ORIENTATION NOSOLOGIQUE ACTUELLE ?

Avant d'ébaucher toute discussion nous devons nous appuyer sur deux sortes de critères :

A - Des critères cliniques :

L'évolution a une durée très variable, en moyenne de deux à cinq ans. Rarement inférieure à deux ans, elle peut cependant très facilement atteindre dix années, voir vingt à trente, ce qui est alors exceptionnel. PELAGATTI classe cette maladie dans la rubrique des sarcomes en raison de l'évolution rapidement

mortelle des cas qu'il a observés. RONCHESE clôt la discussion relative à sa communication en affirmant que le malade meurt avec son Kaposi et non de son Kaposi. Il est de fait, que les évolutions prolongées de cette maladie qui survient surtout chez les adultes âgés ne sont pas rares. La mort par affection intercurrente sera donc fréquente. Notre cas a évolué rapidement vers l'exitus en deux ans. Signalons à l'opposé celui de GOUGEROT et PATTE qui guérit à la suite d'un traitement radiothérapique. Ce fait semble exceptionnel, et nous ne l'avons retrouvé dans aucune des autres observations consultées.

Signalons la possible cicatrisation spontanée de lésions nodulaires qui laissent derrière elles une simple cicatrice fibreuse; et FELAGATTI, fervent partisan de la théorie sarcomateuse, l'explique ainsi :

« Le tissu conjonctif prend un grand développement, la masse néoplasique, par suite de dégénérescence muqueuse ou de régression partielle par troubles de la circulation, peut ainsi en partie disparaître ».

A côté de ces faits qui s'inscrivent en faux contre un processus à caractère malin, la présence de lésions viscérales multiples et disséminées retrouvées par certains auteurs au niveau des ganglions, du tube digestif surtout, pourrait soulever l'hypothèse de métastases. RONCHESE ne croit pas à la possibilité de métastases; pour lui, il s'agit de l'éclosion de nouveaux foyers.

Sur le plan clinique donc, les faits sont discordants; certaines formes évolutives rapides se terminent par l'exitus en deux ans; d'autres lentes s'étalent sur une dizaine d'années. Mais ces formes prolongées ne permettent absolument pas d'exclure la maladie de Kaposi des affections malignes :

En effet, on sait que le cancer baso-cellulaire a une évolution généralement très longue, qu'il guérit grâce à un traitement radiothérapique bien conduit; mais on connaît des épithéliomas baso-cellulaires térébrants d'évolution très rapide. Le sarcome giganto-cellulaire a une évolution lente, il entre cependant dans le cadre des affections malignes. Les critères cliniques sont donc insuffisants et il faut les confronter aux :

B - Critères histologiques :

Les figures cellulaires ne portent généralement pas les stigmates qui leur donneraient un aspect sarcomateux :

- mitoses fréquentes et atypiques,
- cellules multinucléées,
- aspects monstrueux, tumoraux,
- propension à l'envahissement,
- prédominance d'un type cellulaire,

constituent autant de critères non retrouvés à l'examen histopathologique d'une biopsie de Kaposi. Tout au plus note-t-on un aspect irrégulier ou ridé des noyaux, des atypies cellulaires avec aspect grimaçant, mais pas de cellules franchement tumorales.

III — DISCUSSION

Compte tenu des faits exposés dans les deux chapitres précédents, il paraît difficile d'intégrer la maladie de Kaposi dans la rubrique des maladies sarcomateuses :

Mode évolutif, absence de métastases, mode d'envahissement et figures histologiques s'inscrivent en faux contre cette manière de voir.

La nature inflammatoire chronique de cette maladie semble devoir être éliminée en raison de l'absence de polymorphisme cellulaire habituellement retrouvé au niveau du granulome. On sait que cette théorie du granulome inflammatoire a eu un ardent défenseur en la personne de FAVRE :

« Nous savons qu'elle (la maladie de Kaposi) est une maladie angiogène, une angiomatose particulière dont la cause de nature irritative, encore inconnue, agit sur la lignée histio-fibroblastique pour y développer une propriété que les cellules possèdent virtuellement : la propriété angioplastique. Nous sommes aujourd'hui habitués à rencontrer ces stimulations électives s'exerçant sur les tissus mésenchymateux pour y susciter des évolutions très variées (angioplastiques, hémopoïétiques, lymphopoïétiques, fibroblastiques) ».

Les données qui ont permis d'échafauder une théorie dysembryoplasique, ou de croire à la possibilité d'une dysgénésie neuro-myo-vasculaire avec PAUTRIER et DISS, n'ont pas été retrouvées par les autres auteurs. Ces conceptions semblent devoir être écartées. DUPONT, notamment, observe quelque analogie entre le glomus de P. MASSON et l'aspect de certaines parties de

biopsies pratiquées chez des malades porteurs de maladie de Kaposi, mais rien de plus. Les cellules qui revêtent les vaisseaux sanguins dans le Kaposi sont de grosses cellules peu différenciées, mais qui ne correspondent pas aux cellules à myofibrilles des glomi de MASSON. DUPONT n'a pas vu de fibres amyéliniques parmi les vaisseaux sanguins des cas de Kaposi qu'il a étudiés.

RADAELI et l'école italienne en ont fait un angioendothéliome ou un angiome, mais l'existence d'un certain polymorphisme cellulaire s'inscrit contre cette façon de voir. D'autre part, l'absence de caractère de malignité histologique écarte la possibilité d'une angioendothéliomatose maligne.

PELAGATTI, bien qu'il considère la maladie comme un sarcome, rejoint FAVRE qui en fait un granulome inflammatoire pour admettre que le point de départ du processus anatomo-pathologique se situe au niveau de la paroi vasculaire. LEVER, comme nous l'avons déjà exposé, lui donne également un point de départ vasculaire, que ce soit à partir de l'endothélium ou du périthélium. S'agit-il d'une angiomatose bénigne ou d'une angiosarcomatose ?

A la suite des travaux de DORFEL, BECKER, TACHTER

DORFEL considère qu'il s'agit essentiellement d'une hyperplasie du système réticulo-endothélial. La majorité des auteurs paraît aujourd'hui s'être ralliée à cette conception; GRZYBOWSKI, BUCCIONE, DUPONT dans ses deux mémoires successifs, en font une angio-réticulose.

En 1948, RIMBAUD, MARGAROT et CAZAL présentent un cas de maladie de Kaposi et insistent sur le fait, que si le point de départ des lésions histologiques se trouve au niveau des vaisseaux ceci est inconstant et en particulier faux en ce qui concerne leur cas. Le processus initial se trouve au niveau des cellules réticulo-histiocytaires. Ils étudient huit biopsies prélevées au niveau de lésions d'âge différent :

Les nodules jeunes ne présentent pas de néoformations vasculaires, pas de cellules libres mais uniquement un tissu dense constitué d'une hyperplasie réticulaire alternant avec des zones qui sont le siège d'une prolifération de cellules fusiformes offrant un aspect pseudo-sarcomateux.

Les éléments de six mois à un an, outre la formation réticu-

laire et fusiforme, présentent des lacunes sanguines et lymphatiques et davantage de cellules libres.

Au niveau des lésions datant de plusieurs années, on note : de grosses lacunes et des hémorragies qui dissocient le tissu dense à cellules fusiformes. Plus tard prédomine un tissu fibreux distendu par un important œdème.

Ne retrouve-t-on pas là une analogie certaine, en ce qui concerne l'évolution des lésions, avec le ramollissement des nodules décrit par BERTACCINI et CROSTI :

Apparition d'un tissu dense, puis secondairement, dissociation de ce tissu par des espaces lacunaires

Ces deux auteurs italiens ne donnent pas de précision quant à la nature des cellules ; CAZAL, MARGAROT et RIMBAUD sont presque formels : les cellules qui prolifèrent au niveau des nodules jeunes sont de nature réticulo-histiocytaire (aspect des noyaux, présence de fibres grillagées ou « Gitterfasern » mises en évidence par imprégnation argentique). En outre, les cavités vasculaires ne sont pas tapissées par un endothélium normal, les cellules qui les bordent sont plutôt aplaties, d'aspect réticulaire.

Pour ces trois auteurs, ce serait au départ, une « accumulation sanguine ou lymphatique qui déterminerait la différenciation des éléments réticulaires en leur conférant une structure endothélioïde ».

Faire du sarcome hémorragique idiopathique de Kaposi une maladie du système réticulo-histiocytaire a, apparemment, l'avantage d'expliquer certains faits :

- la possibilité de lésions situées à des niveaux multiples et variés (appareil digestif, foie, poumons, os, etc...) caractérise la plupart des maladies de système.

- l'existence de pigments intra-cellulaires qui sont le fait d'une hémosidérophagie.

- la présence au sein de la prolifération cellulaire d'éléments des séries lymphoïdes et monocytaires. Ces cellules dites libres, pour DUPONT viendraient du sang, mais, surtout seraient le résultat d'une différenciation sur place des éléments du S.R.E.

Ainsi, il explique l'association possible d'une maladie de Kaposi avec une leucémie lymphoïde de la façon suivante :

« La preuve nous paraît ainsi faite de l'existence de potentia-

lités hématopoïétiques dans les cellules rameuses ». Celles-ci se transformant en éléments lymphoïdes pourraient émigrer dans le sang et donner des modifications hématologiques type leucémie lymphoïde.

— Le ramollissement des nodules :

Le tissu dense deviendrait lacunaire en raison de la transformation endothélioïde des cellules fusiformes qui appartiennent au S.R.H.

Au total : propriétés phagocytaires,
hématopoïétiques,
angioplastiques,

ne correspondent-elles pas aux attributs habituels du système réticulo-histiocytaire ?

Ainsi, pour ces auteurs la maladie de Kaposi peut être, comme l'affirmait l'école italienne, une angiomatose primitive mais elle ne l'est pas toujours. Dans certains cas, elle serait plutôt une réticulose angéiogène c'est-à-dire une hyperplasie à la fois réticulo-histiocytaire et vasculaire ou une « mésenchymatose, c'est-à-dire une réticulose d'éléments très jeunes et totipotents seuls capables de donner les aspects divers constatés sur les coupes ». (PÉLISSIER)

De toute façon, il ne paraît pas y avoir d'opposition formelle entre les auteurs qui situent le point de départ du processus anatomo-pathologique au niveau des vaisseaux et cette dernière théorie réticulo-histiocytaire :

Que l'origine du processus formatif soit au niveau des cellules réticulo-histiocytaires ou au niveau de l'endothélium, il faut insister avec FAVRE sur cette notion, que tous ces éléments « sont de la même lignée connective » et sont pourvus de potentialités évolutives multiples.

L'endothélium, lui-même, appartient au S.R.H. Cette théorie réticulo-histiocytaire ne résout pas le problème mais elle l'élargit. Ainsi, le processus formatif débute parfois au niveau de la paroi vasculaire, parfois au voisinage de celle-ci ; mais de toute façon, il reste le fait d'une prolifération d'éléments à potentialités évolutives multiples et appartenant au S.R.H.

Nous nous rallierons à cette conception sans toutefois oublier que le « sarcome hémorragique idiopathique de Kaposi » est susceptible au niveau de certaines lésions, à un certain stade de

leur évolution, de présenter des aspects histologiques variables qui vont du granulome inflammatoire à l'aspect pseudosarcomateux et même sarcomateux. Le passage de l'aspect granulomateux à l'aspect sarcomateux semble même possible comme l'affirment DILLARD et WEIDMANN; les perturbations histologiques correspondent alors à celles du fusosarcome.

Mais au lieu de considérer ce fait comme la dégénérescence secondaire d'un granulome, comme le font ces deux auteurs, ne conviendrait-il pas mieux de considérer ces deux aspects histologiques comme les deux versants possibles d'une seule et même chose ?

En effet, on sait par exemple, la difficulté d'interprétation des lésions histologiques de la réticulose histio-monocytaire au début, au stade d'hyperplasie simple, avant l'apparition d'éléments tumoraux. Au début, les perturbations anatomo-pathologiques donnent l'impression d'un simple processus irritatif chronique; puis, les éléments tumoraux apparaissent; tout se passe comme s'il y avait un équilibre instable qui se rompt à un moment donné par modification de ses composantes.

On voit donc que s'il est possible d'adopter un cadre nosologique, il est nécessaire de rester prudent, ses frontières sont parfois floues; d'autre part, la maladie de Kaposi, avec ses figures histologiques multiples, ne saurait entrer dans un cadre aux limites trop étroites.

CHAPITRE VI

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Nous considérerons ce problème sous son aspect clinique d'abord, sous son aspect histologique ensuite.

I — SUR LE PLAN CLINIQUE

A - *Les manifestations lymphangiomateuses* posent un problème diagnostique avec :

1. *Le lymphangiome superficiel* : Il est constitué de lésions vésiculo-bulleuses disséminées en un point quelconque du corps. Elles sont tendues par un liquide clair, ou hématique dans le cas d'hémolymphangiome.

L'histologie, de toute façon, tranche vite en montrant de simples cavités bordées d'un endothélium complet et normal, sans infiltration cellulaire, sans processus néoformatif dans le conjonctif avoisinant.

Dans les cas où le lymphangiome superficiel apparaît sur un état éléphantiasique pré-existant et consécutif à un processus inflammatoire ou obstructif, la localisation, les lésions associées sont souvent évocatrices.

2. Le problème est identique en ce qui concerne :

a) le *lymphangiome dermo-épidermique* souvent associé au précédent qui est alors symptomatique.

b) le *lymphangiome profond*.

3. On élimine facilement le *lymphangiome diffus éléphantique*, soit congénital et augmentant de volume avec l'âge, soit secondaire aux états éléphantiasiques inflammatoires ou par obstruction.

En effet, l'histologie montre :

Des cavités bordées d'endothélium normal. Elles sont simplement entourées de fibres de collagène. Elles prennent parfois un aspect nettement encapsulé. De toute façon, il n'y a pas d'infiltration de cellules fusiformes.

B - *Les lésions kaposiennes classiques* : assez fréquentes en Afrique chez les noirs, font parfois discuter du point de vue clinique seulement, car l'histologie ne peut prêter à confusion :

1. le *bouton d'Orient* qui est une lésion ulcérée, recouverte d'une croûte jaunâtre. Du point de vue histologique il s'agit d'un granulome avec présence de leishmanies.

2. le *pian* qui donne des lésions papillomateuses avec, à l'examen histologique, une infiltration lympho-plasmocytaire et une vascularite.

3. les *lépromes* qui sont à l'origine de fréquentes erreurs de diagnostic ; mais l'histologie met en évidence les cellules caractéristiques lépromateuses et la bactériologie montre la pullulation des bacilles de Hansen.

II — SUR LE PLAN HISTOLOGIQUE

1. le *fusosarcome* n'a rien de comparable cliniquement. Cependant, des lésions kaposiennes dégénérées peuvent prendre son aspect histologique :

- infiltration dense de cellules fusiformes, souvent tumorales, enchevêtrées en travées qui s'entrecroisent.

- prolifération vasculaire avec espaces lacunaires bordés de cellules tumorales.

2. le *fibrosarcome de Darrier-Ferrand* présente la même infiltration de cellules fusiformes mais elles ont une disposition en faisceaux tourbillonnants caractéristiques.

3. le *conjunctivome malin* présente des lacunes vasculaires et un infiltrat. Mais constamment les cellules ont un aspect tumoral, elles sont souvent multinucléées. Cependant, il peut prendre occasionnellement un caractère angiomateux ou angiosarcomateux.

4. l'*hémangio-endothéliome* : il est surtout difficile à différencier des lésions pseudo-kaposiennes survenant après mastectomie et décrites par STEWART et TREVES. Cette tumeur diffère du Kaposi par la prolifération intra-lymphatique de cellules nettement atypiques, franchement tumorales. Pour certains, elles proviennent du S.R.H. d'où le terme de réticulo-sarcome angioblastique.

5. enfin, l'*hémangiopéricytome de Stout* peut se rapprocher cliniquement et histologiquement de la maladie de Kaposi. Les lésions peuvent prendre un caractère nodulaire, hémangiomateux ou lymphangiomateux.

On retrouve sur les coupes :

- des capillaires nombreux et irréguliers, mais en règle, ils sont bordés d'une couche endothéliale normale.

- un infiltrat fait de cellules fusiformes qui proviendraient des péricytes. Il n'a jamais été observé de myofibrilles à leur niveau, mais elles seraient les leimyocytes des capillaires. Il n'y a pas de figures tumorales.

Ces cellules sont séparées les unes des autres par des fibres réticuliniques qui siègent en dehors des parois vasculaires et ne les traversent pas. Ceci serait un trait caractéristique selon STOUT.

Il faut cependant reconnaître qu'en pratique, manifestations cliniques et lésions histologiques amènent en règle au diagnostic. Les études histologiques doivent être répétées en fonction de l'aspect des lésions et de leur degré évolutif.

CONCLUSIONS

Après avoir très brièvement rappelé les manifestations cliniques de la maladie de Kaposi, nous nous sommes attachés à décrire :

1. Une forme particulièrement rare de cette maladie, la forme lymphangiomateuse, caractérisée dans la plupart des cas par une association de lésions classiques de la maladie et de lésions kystiques tendues, souvent réductibles et intercommunicantes, contenant un liquide hémolympatique ou lymphatique. Les lésions kystiques rompues artificiellement laissent s'écouler un liquide clair pendant plusieurs jours.

2. Il faut insister sur la rareté de leur ulcération. Les nodules ramollis décrits par BERTACCINI ne s'ulcéraient pas après trois ans d'évolution.

3. Leur aspect est parfois curieux, dans notre observation à côté de lymphangiomes typiques, notre malade présentait au niveau des mains des lésions d'aspect phlycténulaire avec décollement sous-épidermique étendu.

L'évolution est imprévue et on peut dire qu'à côté des formes évolutives rapides (deux ans pour notre cas), il est des formes très lentes évoluant sur vingt et trente années.

L'étude histologique a montré de façon constante :

- des lésions cavitaires ou lacunaires bordées de cellules endothéliales ou endothéloïdes.

- une prolifération de cellules fusiformes dont la nature fut l'objet de discussions permanentes depuis la première description de Kaposi. On doit cependant, s'accorder pour reconnaître leur

appartenance au S.R.H., qu'elles soient d'origine endothéliale, périthéliale ou non.

Au sein de cette prolifération des caractères hémorragiques constants avec dépôts de pigments intra et extra-cellulaires.

La plupart des auteurs modernes considèrent la maladie de Kaposi comme une réticulose angéiogène; mais il faut reconnaître la possibilité d'un aspect granulomateux, ou, à l'opposé, la possibilité d'aspect sarcomateux. Les différents aspects anatomo-pathologiques que cette maladie peut reproduire expliquent les multiples théories échafaudées et la difficulté de la classer du point de vue nosologique.

De toute façon l'existence de formes lymphangiomateuses, si rares soient-elles, impose :

1. De ne pas éliminer le diagnostic de maladie de Kaposi lorsqu'un malade présente des lymphangiomes.

2. De penser à ce diagnostic devant un état éléphantiasique avec ectasies lymphatiques inexplicées.

VU : LE DOYEN,

H. HERMANN,

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,

Pr THIERS.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 9 novembre 1962.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,

P. LOUIS.

BIBLIOGRAPHIE

- AZULAY R.D. — Doença de Kaposi (Sarcoma Idiopathicum multiples Pigmentosum Kaposi - 1872). Rio-de-Janeiro, grafica milone, 1949.
- BERTACCINI G. — Studio istologico sopra una forma particolare e poco commune di ramollimenti dei noduli sarcoma idiopatico di Kaposi - angio-endotelioma cutanée). *Gior. Ital. mal. ven.*, 65 : 1132 (June) 1924.
- CAILLAU F., JAUSSION, CALOP R. — Maladie de Kaposi et sarcomatose éruptive. *Presse médicale*, 1948, T. 56, n° 19, pp. 240-241.
- CAZAL P. — La réticulose histionmonocytaire. 1 vol., Masson, édit., Paris, 1946.
- CIVATTE A. — Tumeurs malignes de la peau et des muqueusès dermo-papillaires. In *Encycl. Med.-Chir.-Dermat.*, T. 2, pp. 12,106, 2,12, 106,4.
- CROSTI A. — Sarcomatosi di Kaposi. *Gior. Ital. dermato et syph.*, 70 : 1228, 1929.
- DARIER J., CIVATTE A., TZANC A. — Précis de dermatologie. 1 vol., Masson édit., Paris, 1947, pp. 1076-78.
- DEGOS. — La maladie de Kaposi. Collection médico-chirurgicale. Flammarion édit., Paris, 1953. *Dermatologie*, 1 vol., pp. 324-929.
- DEGOS. — Lymphangiomes. Collect. Médico-chirurgicale. Flammarion édit., Paris, 1953, *Dermatologie*, pp. 718-779 c.
- DELFOUR C. — La maladie de Kaposi dans la race noire. Thèse Bordeaux, 1954, n° 100.
- DILLARD G. et J. and WEIDMANN F.D. — Multiplex hemorrhagic sarcoma of Kaposi : histologic studies of two cases, one disclosing intestinal lesions at necropsy. *Arch. Dermato et syph.*, 11 : 203 (fév.) 1925.
- DORFELL J. — Etude histologique de la maladie de Kaposi. *Arch. fur. Derm.*, 1929, T. 161, pp. 62-66.
- DUPONT A. — L'angioréticulomatose cutanée (sarcomatose idiopathique pigmentaire de Kaposi). 1 vol., Duculot édit., Gembloux (Belg.), 1951.

- EWING J. — Neoplastic diseases. 4 th edition. 1 vol. wb. Saunders Co, édit., Philadelphia, 1942, pp. 279-282.
- FROST K.P. — A case of multiple idiopathic hemorrhagic sarcoma (Kaposi). *Arch. Dermat. et syph.*, 3, 155, 1922.
- GOUGEROT H. et PATTE A. — Maladie (acrosarcome) de Kaposi atypique polymorphe bulleuse. *Arch. Dermat. et syph.*, Hôp. Saint-Louis, 11.225, 1939.
- GOUGEROT H., PATTE A. et PETRAUD. — Acrosarcomatose de Kaposi polymorphe et bulleuse : forme atypique. *Bul. soc. franç. dermat. et syph.*, 44 : 640, 1937.
- GRACIANSKY (de) P., PARAF A. — Les hématomes. 1. vol. Masson édit., Paris, 1948.
- HALLE A. — *Arch. dermat. et syph.*, 72 : 384, 1904. Ein Beitrag zur Kenntniss des Sarcoma idiopathicum multiplex haemorrhagicum Kaposi, pp. 372, 403.
- HARE H.F., FROMER J.L., TRUMS J.G., WRIGHT K.A. et AMSON J.H. — Cathode ray treatment for lymphomas involving the skin A.M.A. *Arch. Dermat. et syph.*, 68 : 635, 1953.
- HUDELO H., CAILLAU F. — La sarcomatose idiopathique pigmentaire de Kaposi et ses interprétations histogéniques et pathogéniques. *Ann. Dermat. et Syph.*, 1931, T. 2, n° 7, pp. 417-445.
- JODASSOHN J. — Handbuch der Haut-und Geschlechtskrankheiten Berlin, Springer, Verlag 1933, vol. 12 Pt 3, p. 902, 896, 905.
- KIMMOTH J.B. et TAYLOR G.W. — The lymphatic circulation in lymphoderma. *Ann. Surg.*, 138 : 129 (feb.) 1954.
- KREN L. — Handbuch für Haut und Geschlecht Krankheiten. Springer *Arch. Dermat. et Syph.*, 1933, n° 12, pp. 891-902.
- LEVER W.F. — Sarcome de Kaposi : sarcome idiopathique hémorragique et multiple. *Histology of the skin.*
- LEVER W.F. — Lymphangiosarcome post-mastectomy. *Histology of the skin.*
- LEWIS G. — Kaposi's idiopathic hemorrhagic sarcoma, A.M.A. *Arch. Dermat. et Syph.*, 70 : 247 (août) 1954.
- MAC KEE et CIPPOLARO. — X rays and radium in the treatment of diseases of the skin. Lea et Febiger, Philadelphia, 1946.
- MAC KEE G.M. et CIPOLLARO A.C. — Idiopathic multiple hemorrhagic sarcoma (Kaposi). *Am. J. of Cancer*, 26.1 janvier 1936.
- MARGAROT J., RIMBAUD P., CAZAL P. — Le problème nosographique de la maladie de Kaposi. *Sem. Hôp. Paris*, 1948, T. 24, n° 1, pp. 6-9.
- MARTINOTTI L. — Tumori. — *Arch. Ital. di Derm. e sifili.*, 1912, T. 2, n° 13, pp. 662-758.
- NARDELLI L. — Intorno alla colligazione cavitaria nel sarcome di Kaposi. *Gior. Ital. Dermat. et Syph.*, 7L : 481 (avril) 1930.
- NODL F. — Zur Histogenese der angiomatosis Kaposi. *Arch. Dermat. u. Syph.*, 190 : 373, 1950.

- OLIVER E.A. — Multiple lymphangiomatous tumours of the skin. **Arch. Dermat. et Syph.**, 3 : 608 (may) 1921.
- PALLAZZI D. — Contributo alla sistemazione nosografica della malattia di Kaposi. **Riv. anat. pat.**, 5 : 110-2 (sept.) 1952.
- PAUTRIER L.M., DISS A. — Sur les lésions vasculo-nerveuses de la pseudo-sarcomatose de Kaposi. **Bull. Soc. Franç. Dermat. et Syph.**, L. 28, T. 35, n° 3, pp. 145-152.
- PELAGATTI. — Sul sarcoma molteplice primitivo del Kaposi. **Gior. Ital., ven.**, 40 : 569, 1905.
- PICK W. — Zur Kenntnis des Kaposi schen pigmentosarkoms. **Arch. dermat. u. syph.**, 87 : 267, 1907.
- QUENUM A.A. — La maladie de Kaposi en Afrique du Nord. **Thèse Bordeaux**, 1957, n° 83.
- RADAELI F. — Nuovo contributo alla conoscenza dell'angioendothelioma cutaneo (sarcoma idiopatico multiplo) di Kaposi. **Gior. Ital. ven.**, 44 : 223, 1909.
- RONCHESE et KERN. — Kaposi's sarcoma - angioreticulomatosis. **Postrag. Med.**, 14 : 101 (août) 1953.
- RONCHESE F. et KERN A. — Sarcomatose de Kaposi et diabète sucré. **Arch. Dermat.**, suppl. (janvier) 1953, 67, pp. 95-96.
- RONCHESE F. et KERN A. — Lymphangiome like tumors in Kaposi's sarcoma. **Arch. Dermat. et Syph.**, vol. 75, pp. 418-427, 1957.
- SACHS W., GRAY M. — Sarcome de Kaposi et leucémie lymphoïde. **Arch. de Dermat. et Syph.**, 1945, T. 51, n° 5, pp. 325-329.
- SHAFFER B. et REED M. — Kaposi's sarcoma A.M.A. **Arch. Dermat. et Syph.**, 67 : 639, 1953.
- THIERS H., POTTON F., TRAMIER G. — Tentatives d'inoculation de la maladie de Kaposi au cobaye par voies oculaire, testiculaire et médullaire. **Ann. Derm. et Syph.**, 79 : 517-520, oct. 1952.
- THIERS H., COLOMB D., MOULIN G., TAINE B. — Maladie de Kaposi avec localisations osseuses. **Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph.**, 64 : 4, 430, 1957.
- THIERS H., COLOMB D., FAYOLLE J., MOULIN G. — Angiosarcomatose de Kaposi atypique. **Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph.**, 65 : 5, 598-599, 1958.
- THIERS H., COUDERT J., MOULIN G. — A propos d'une observation de maladie de Kaposi à forme lymphangiomateuse. **Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph.**, 69 : 392, avril-mai 1962.
- WINTERMITZ et BROGGS. — Une unique coïncidence de multiples endothélio-hémangiomes sous cutanés, et de multiples lymphagio-endothéliomes de l'appareil intestinal avec foyers gastriques associés à une sclérose vasculaire et une cirrhose du foie. **Bull. Johns Hopkins Hospital**, 21 : 203, 1910.
- WISE F. and ELLER J.J. — Bullous eruption in hemorrhagic sarcoma of Kaposi and in Lichen planus. **Arch. Dermat. et Syph.**, 7 : 625 (mai) 1923.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	13
CHAPITRE PREMIER :	
Observation d'une maladie de Kaposi à forme lymphangiomateuse suivie dans la Clinique de Dermato-vénéro-allergologie de Lyon (P ^r THIERS)	15
CHAPITRE II :	
Observations retrouvées dans la littérature.....	21
CHAPITRE III :	
Anatomie pathologique	45
CHAPITRE IV :	
Histopathogénie des formations bulleuses.....	53
CHAPITRE V :	
Problème nosologique: Historique des idées - Critères de discussion - Discussion.....	57
CHAPITRE VI :	
Diagnostic différentiel	67
CONCLUSIONS	71
BIBLIOGRAPHIE	73

